

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

TRAVAIL DE LA CLINIQUE DE NEUROLOGIE DE LA SALPÊTRIÈRE
(Professeur : GEORGES GUILLAIN)

ANNÉE 1929

THÈSE

POUR LE

N^o 324

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

realat
N. JONESCO-SISESTI

(Né à Sisesti, en Roumanie, le 11 Février 1892)

TUMEURS MÉDULLAIRES

ASSOCIÉES A UN

PROCESSUS SYRINGOMYÉLIQUE

Président : M. le Professeur GEORGES GUILLAIN

MASSON ET C^{ie}, ÉDITEURS
LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
120, Boulevard Saint-Germain, PARIS (VI^e)

1929

FRANCE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

TRAVAIL DE LA CLINIQUE DE NEUROLOGIE DE LA SALPÊTRIÈRE
(Professeur : GEORGES GUILLAIN)

ANNÉE 1929

THÈSE

N° —

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

N. JONESCO-SISESTI

(Né à Sisesti, en Roumanie, le 11 Février 1892)

TUMEURS MÉDULLAIRES

ASSOCIÉES A UN

PROCESSUS SYRINGOMYÉLIQUE

Président : M. le Professeur GEORGES GUILLAIN

MASSON ET C^{ie}, ÉDITEURS

LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

120, Boulevard Saint-Germain, PARIS (VI^e)

1929

I. — Professeurs :

MM.

Anatomie.	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale.	CUNÉO.
Physiologie.	ROGER.
Physique médicale.	STROHL.
Chimie médicale.	DESGREZ.
Bactériologie.	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.	N...
Pathologie médicale.	N...
Pathologie chirurgicale.	LECÈNE.
Anatomie pathologique.	ROUSSY.
Histologie.	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.	TIFFENEAU.
Thérapeutique.	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive.	TANON.
Médecine légale.	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée.	RATHERY.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.	MAURICE VILLARET
Clinique médicale.	CARNOT.
	BESANÇON.
	ACHARD.
	MARCEL LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance.	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants.	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux.	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses.	TEISSIER.
	DELBET.
Clinique chirurgicale.	HARTMANN.
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique.	TERRIEN.
Clinique urologique.	LEGUEU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements.	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique.	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale.	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique.	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale.	PIERRE DUVAL.
Clinique propédeutique.	SERGENT.
Clinique de la tuberculose.	LÉON BERNARD.
Professeur sans chaire.	BRANCA.
Professeur sans chaire.	MAUCLAIRE.

II. Agrégés en exercice

MM.		MM.	
ABRAMI	Pathologie médicale.	LABBÉ (HENRI)....	Chimie biologique.
ALAJOUANINE ..	Neurologie et Psychiatrie.	LARDENNOIS	Pathologie chirurgicale.
AUBERTIN.....	Pathologie médicale.	LEMAITRE.....	Oto-rhino-laryngologie.
BASSET.....	Pathologie chirurgicale.	LEROUX.....	Anatomie pathologique.
BAUDOUIN.....	Pathologie médicale.	LÉVY-SOLAL.....	Obstétrique.
BINET	Physiologie.	LHERMITTE.	Pathologie mentale.
BLANCHETIÈRE.	Chimie biologique.	LIAN.....	Pathologie médicale.
BROCQ.....	Pathologie chirurgicale.	MATHEU.	Pathologie chirurgicale.
BRULÉ.	Pathologie médicale.	MERCIER (FERNAND)	Pharmacologie.
CADENAT.	Pathologie chirurgicale.	METZGER.....	Obstétrique.
CHABROL.....	Pathologie médicale.	MONDOR..	Pathologie chirurgicale.
CHIRAY.....	Pathologie médicale.	MOURE	Pathologie chirurgicale.
CLERC	Pathologie médicale.	MULON	Histologie.
DEBRÉ.....	Hygiène.	OBERLING.....	Anatomie pathologique.
DOGNON.....	Physique.	OLIVIER	Anatomie.
DONZELOT.....	Pathologie médicale.	PHILIBERT.....	Bactériologie.
DUVOIR	Médecine légale.	QUÉNU	Pathologie chirurgicale.
ÉCALLE.....	Obstétrique.	RICHET Fils.....	Physiologie.
FIESSINGER.	Pathologie médicale.	SÉZARY.....	Dermatologie et syphiligraphie.
GARNIER.	Pathologie expérimentale.	VALLERY-RADOT	
GATELLIER... ..	Pathologie chirurgicale.	(PASTEUR).....	Pathologie médicale.
GIROUD	Histologie.	VAUDESCAL.....	Obstétrique.
HARVIER	Pathologie médicale.	VELTER	Ophthalmologie.
HEITZ BOYER ..	Urologie.	VERNE.....	Histologie.
HOVELACQUE... ..	Anatomie.		
HUTINEL.....	Pathologie médicale.		
JOYEUX	Parasitologie.		

III. Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.		MM.	
BUSQUET	Pharmacologie.	NEVEU-LEMAIRE.	Parasitologie.
GUÉNIOT.....	Obstétrique.	RETTERER.....	Histologie.
LEQUEUX.....	Obstétrique.	ZIMMERN.	Physique.

IV. — *Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent :*

MM.		MM.	
ALGLAVE.	Clinique chirurgicale.	LÉRI.	Clinique médicale.
AUVRAY	Clinique chirurgicale.	MOCQUOT	Clinique chirurgicale.
CHEVASSU.	Clinique chirurgicale.	PROUST	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE..	Clinique médicale.	SCHWARTZ	Clinique chirurgicale.
LE LORIER	Clinique obstétricale.		

V. — *Chargés de cours :*

MM. MAUCLAIRE, professeur	{	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez
sans chaire.		l'adulte pour les accidentés du travail, les
FREY.		mutilés de guerre et les infirmes adultes.
CHAILLEY-BERT.		Stomatologie.
LEDOUX-LEBARD.		Éducation physique.
WEILL-HALLÉ.		Radiologie clinique.
		Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON FRÈRE

LE PROFESSEUR G. JONESCO-SISESTI,

Modeste tribut de ma tendresse et de ma reconnaissance.

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE,

MONSIEUR LE PROFESSEUR GEORGES GUILLAIN,

PROFESSEUR DE CLINIQUE DES MALADIES DU SYSTÈME NERVEUX,
MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE,
MÉDECIN DE LA SALPÊTRIÈRE,

*En témoignage de ma très profonde gratitude
et de mon respectueux attachement.*

A MES MAÎTRES :

MONSIEUR LE PROFESSEUR CHAUFFARD,

PROFESSEUR HONORAIRE DE CLINIQUE MÉDICALE,
MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE,

MONSIEUR LE PROFESSEUR ACHARD,

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE,
MEMBRE DE L'INSTITUT,
MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE,
MÉDECIN DES HOPITAUX,

MONSIEUR LE PROFESSEUR BEZANÇON,

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE,
MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE,
MÉDECIN DES HOPITAUX,

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ SÉZARY,

MÉDECIN DE L'HOPITAL SAINT-LOUIS,

L'hommage de ma vive reconnaissance et de mon entier dévouement.

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX :

Stage :

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ LEGRY,
MONSIEUR LE PROFESSEUR VAQUEZ,
MONSIEUR LE PROFESSEUR P. DUVAL.

Externat :

MONSIEUR LE DOCTEUR LE NOIR,
MONSIEUR LE PROFESSEUR GEORGES GUILLAIN,
MONSIEUR LE DOCTEUR LESNÉ.

Internat provisoire :

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ SÉZARY.

Internat :

MONSIEUR LE PROFESSEUR CHAUFFARD,
MONSIEUR LE PROFESSEUR BEZANÇON,
MONSIEUR LE PROFESSEUR JEANSELME,
MONSIEUR LE PROFESSEUR ACHARD,
MONSIEUR LE PROFESSEUR GEORGES GUILLAIN.

A MES AUTRES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX :

MONSIEUR LE PROFESSEUR LEMIERRE,
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ GUY LAROCHE,
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ ALAJOUANINE,
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MOREAU,
MONSIEUR LE DOCTEUR M.-P. WEIL,
MONSIEUR LE DOCTEUR FEUILLIÉ,
MONSIEUR LE DOCTEUR LÉCHELLE.

A MES CHEFS DE CONFÉRENCES D'EXTERNAT ET D'INTERNAT :

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J. GATELLIER,
MONSIEUR LE DOCTEUR WEISSENBACH,
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ H. BÉNARD,
MONSIEUR LE DOCTEUR J.-CH. BLOCH,
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ GODARD D'ALLAINES,
MONSIEUR LE DOCTEUR DE GENNES.

A MON AMI

LE DOCTEUR J. BERTRAND,
CHEF DU LABORATOIRE D'ANATOMIE PATHOLOGIQUE
DE LA SALPÊTRIÈRE.

DU MÊME AUTEUR :

- Syphilis nerveuse simulant la sclérose en plaques**, en collaboration avec M. le professeur agrégé SÉZARY. — *Bull. et Mém. Soc. méd. Hôp. de Paris*, n° 35, 1924.
- Hernie diaphragmatique congénitale. Diagnostic, opération, guérison**, en collaboration avec M. le professeur agrégé SÉZARY. — *Bull. et Mém. Soc. méd. Hôp. de Paris*, n° 3, 1925.
- Purpura hémorragique terminal dans un cas de leucémie myéloïde**, en collaboration avec M. le professeur CHAUFFARD et M. ROB. CLÉMENT. — *Bull. et Mém. Soc. méd. Hôp. de Paris*, n° 4, 1926.
- Forme à rechutes de spirochétose méningée pure**, en collaboration avec M. MAURICE DEBRAY. — *Bull. et Mém. Soc. méd. Hôp. de Paris*, n° 18, 1926.
- Syndrome de Hodgkin avec réaction méningée, lymphocytose, benjoin colloïdal et Wassermann positifs dans le liquide céphalo-rachidien**, en collaboration avec M. HUFFNAGEL. — *Bull. Soc. de Dermat. et Syphiligr.*, n° 3, 1926.
- L'œuvre de Thomas Jonnesco**. — *Rev. de Chirurgie*, Bucarest, 1926.
- Formes infectieuses du rhumatisme articulaire aigu**, en collaboration avec M. le professeur F. BEZANÇON et MM. ET. BERNARD et CELICE. — *Bull. et Mém. Soc. méd. Hôp. de Paris*, n° 18, 1927.
- Anatoxina**. — *Revista Stintelor medicale*, mars 1927.
- Cisticercoza cerebro-spinală**. — *Clinica*, oct. 1928.
- Un cas de syndrome cérébelleux du type de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse avec développement progressif d'un état hypertonique**, en collaboration avec M. le professeur GEORGES GUILLAIN et M. A. THÉVENARD. — *Revue Neurol.*, déc. 1928.
- Syndrome paralytique unilatéral global des nerfs craniens par métastase sur la base du crâne d'un épithélioma du sein**, en collaboration avec le professeur GEORGES GUILLAIN et M. RAYMOND GARCIN. — *Journ. de Neurol. et Psych.* de Bruxelles, mai 1929.
- Fractures spontanées chez un syphilitique non tabétique. Remarques sur la pathogénie des fractures chez les tabétiques**, en collaboration avec M. le professeur agrégé SÉZARY. — *Bull. et Mém. Soc. méd. Hôp. de Paris*, 3 mai 1929.
-

TUMEURS MÉDULLAIRES

ASSOCIÉES A UN PROCESSUS SYRINGOMYÉLIQUE

•

INTRODUCTION

Ce travail a pour but la mise en valeur d'un type anatomo-clinique assez particulier, qui nous semble offrir un double intérêt : spéculatif et pratique.

Au point de vue anatomo-pathologique, en effet, il soulève des problèmes nouveaux sur l'histogenèse de la syringomyélie et sur les relations qui peuvent exister entre celle-ci et les tumeurs médullaires. Et, cliniquement, sa symptomatologie propre lui désigne une place à part dans le cadre nosographique.

Mais le fait a également une importance pratique, car il comporte une conséquence thérapeutique.

Il s'agit, en effet, de tumeurs intramédullaires pour le traitement desquelles la chirurgie, impuissante, est suppléée par la radiothérapie avec un succès d'autant plus marqué que le diagnostic est plus précocement affirmé et précisé quant à l'étendue des lésions. A ce point de vue, il importe dès maintenant d'opposer à la limitation anatomique de la tumeur proprement dite l'extrême étendue de la gliomatose cavitaire qui l'accompagne toujours.

L'idée de ce travail nous fut suggérée par notre maître, M. le professeur Georges Guillaïn. Au cours de notre séjour dans son service, à la clinique de la Salpêtrière, l'occasion, plus d'une fois,

nous fut donnée de voir des malades présentant un syndrome incontestable de compression médullaire : troubles moteurs ; perturbations très étendues de la sensibilité avec limite supérieure franche ; troubles de la réflectivité et parfois automatisme médullaire extrêmement accentué ; liquide céphalo-rachidien souvent xanthochromique, révélant une dissociation albumino-cytologique manifeste ; et, pour complément, l'exploration par le lipiodol venant montrer l'arrêt du liquide opaque en un point superposable à la limite supérieure des troubles sensitifs. En somme, un tableau typique de compression médullaire. C'était donc le diagnostic posé comportant l'indication opératoire. Mais à l'intervention on se trouva, après laminectomie, en présence d'une tumeur intramédullaire.

D'autres malades ayant succombé à l'aggravation spontanée et progressive de leur maladie, ce fut l'examen anatomique qui permit de découvrir outre la tumeur intramédullaire, une gliomatose diffuse, creusée d'une ou de plusieurs cavités. Gliomatose cavitaire dont l'extrême étendue venait expliquer certaines particularités symptomatiques, très frustes, que nous avons reconnues dans certains cas débordant le cadre tumoral.

La chirurgie, tenue en échec par le siège même des lésions, c'est vers la radiothérapie que l'on se tourna. Et, chez l'un de nos malades, appartenant au même ordre lésionnel, porteur d'une quadriplégie, un traitement radiothérapique fut institué, appliqué au cours de séances successives à toute la moelle. Le succès passa nos espoirs. La quadriplégie régressa de façon surprenante, d'abord aux membres inférieurs, puis aux membres supérieurs, et bientôt le malade put quitter le service à pied.

C'est alors que notre maître, le professeur Guillaïn, nous engagea à tenter sur cet ordre de fait un travail d'ensemble.

La littérature neurologique française et étrangère offrit à nos recherches un certain nombre de cas en tous points semblables aux nôtres, constitués par la même association d'un syndrome clinique de tumeur et d'une syringomyélie constatée par le seul examen anatomique. Nous reproduisons *in extenso* certaines de ces observations, ne faisant que mentionner certaines autres à l'index bibliographique de cet ouvrage.

La considération de ces observations, appuyant notre expérience

personnelle, nous permet de dégager, dans la première partie de ce travail, un tableau symptomatique qui individualise en quelque sorte un type anatomo-clinique par la mise en relief de ses signes propres et des signes distinctifs entre tumeur extra-médullaire et tumeur intramédullaire associée à un processus syringomyélique.

Le seconde partie est constituée par une étude anatomique qui précise les différentes variétés histologiques de ces néoformations, ainsi que la part prépondérante prise par le tissu névroglique dans l'édification des cavités médullaires.

La troisième partie comprend une discussion succincte des différentes théories qui ont été émises pour expliquer l'origine du processus syringomyélique.

Un chapitre thérapeutique insiste, enfin, sur le succès du traitement radiothérapique, le seul traitement qui, dans l'état actuel de nos connaissances neurologiques de ces lésions, donne des résultats dignes d'être mentionnés.

C'est ici, que nous voulons exprimer à notre maître, le professeur Georges Guillain, nos sentiments de profonde et respectueuse gratitude, car de ses conseils s'ébaucha l'élaboration de ce travail. Et nous remercions chaleureusement notre ami, le docteur Ivan Bertrand, du concours précieux qu'il nous prêta pour l'interprétation de certains faits anatomiques.

PREMIÈRE PARTIE

ÉTUDE CLINIQUE

ÉTUDE CLINIQUE

Disons d'emblée qu'il n'y a pas de parallélisme strict entre le volume de la tumeur et l'importance des signes cliniques. Plus encore que du volume de la néoformation, ceux-ci dépendent de son siège, de son étendue en hauteur, des destructions et des dégénérescences secondaires qu'elle aura déterminées. Telle tumeur intramédullaire, de volume notable, n'aura provoqué pendant des années que des troubles modérés. Telle autre, de dimensions réduites, mais lésant les cornes antérieures de la moelle et les centres trophiques, aura déterminé un état rapidement grave et des complications mortelles à brève échéance. Telle autre encore, dont l'existence ne s'est traduite pendant longtemps que par une paraplégie ou une quadriplégie spastique à évolution lente, va déclancher un jour des phénomènes respiratoires brusques et impressionnants, révélant ainsi un prolongement névroglique bulbaire passé jusqu'alors ignoré.

Souvent, en un point quelconque de son siège médullaire, la tumeur présente un développement considérable, débordant largement les autres segments sus et sous-jacents de son étendue, absorbant par suite la presque totalité de la symptomatologie. Au-dessus et au-dessous de ce point de prolifération maxima, les signes objectifs sont, dans certains cas, à ce point réduits qu'ils peuvent passer inaperçus ou même n'avoir aucune existence clinique.

Le tableau clinique est d'ailleurs extrêmement riche. Malgré la présence constante des grands syndromes cardinaux, pyramidal et sensitif, qui sont toujours atteints, le cortège symptomatique varie à l'infini d'un sujet à l'autre suivant le degré d'intensité, suivant le segment considéré, suivant l'adjonction d'autres perturbations orga-

niques, dont la moelle constitue le centre ou simplement la voie de conduction.

Et, là encore, l'anatomie pathologique nous fournit l'explication du polymorphisme clinique. La morphologie des tumeurs intramédullaires n'a rien de commun avec la morphologie des tumeurs extra-médullaires. Il ne faut pas concevoir la tumeur intramédullaire comme un ovoïde, ou un fuseau, ou une tige néoplasique, implantée dans un cordon et augmentant de volume sous l'une ou l'autre de ces formes géométriques. Rien ne serait moins conforme à la réalité des faits. Car, hormis certaines tumeurs kystiques, qui n'entrent pas dans le cadre de ce travail, toutes les tumeurs intramédullaires constituent des néoformations dont la morphologie est absolument irrégulière.

C'est, dans l'immense majorité des cas, un noyau névroglique apparaissant dans les cordons postérieurs, qui va augmenter de volume dans les segments médullaires sus ou sous-jacents, pouvant s'étendre vers la droite ou vers la gauche, émettre des prolongements, se creuser d'une ou de plusieurs cavités. Formation essentiellement irrégulière d'ailleurs, souvent ramifiée ou moniliforme, à laquelle s'ajoutent, outre les troubles compressifs, des phénomènes vasculaires complexes. Dans certains cas, il existe d'autres noyaux néoplasiques à côté de la tumeur principale. Parfois, au contraire, celle-ci semble unique, isolée, et nettement circonscrite à un segment médullaire. Mais l'étude des coupes sériées faites alors sur la moelle révèle que cette tumeur principale est elle-même branchée sur une tige gliomateuse énorme et creusée d'une cavité syringomyélique allant du bulbe jusqu'à la moelle sacrée. C'est le cas de Leupold, c'est aussi celui présenté dans une de nos observations personnelles.

On comprend dès lors la richesse symptomatique où vont s'intriquer, dans des proportions variables, les signes propres à la tumeur et les signes de la série syringomyélique.

A. — PHASE DE DÉBUT

Le début clinique de la maladie est *ordinairement lent et insidieux* et lorsque apparaissent, en effet, avec netteté, les troubles qui vont amener les malades à consulter, ceux-ci sont le plus souvent incapables de préciser, dans le temps, le moment du début. Ce sont fréquemment de petits phénomènes paresthésiques ou des douleurs vagues remontant à plusieurs années. Troubles qui, fugaces et intermittents au début, vont se faire par la suite de plus en plus tenaces, s'accusant à la fois par leur durée et par leur intensité.

Ces troubles sensitifs sont habituellement les premiers en date, précédant parfois de longtemps les phénomènes moteurs. Puis ceux-ci apparaissent de la même manière insidieuse et sournoise. Nous insistons sur cette succession, car elle se dégage de la plupart de nos observations. Elle s'explique aisément quand on pense que le processus néoplasique débute de préférence dans les cordons postérieurs et que son augmentation touche le neurone sensitif avant d'atteindre le neurone moteur.

Le type de ce début lent, dont la marche, progressive dans l'ensemble, est interrompue par des périodes plus ou moins longues d'amélioration, nous est fourni par notre première observation. Il s'agit d'un homme âgé de vingt-neuf ans, qui est venu consulter à clinique de la Salpêtrière au mois de juin 1928, pour des troubles de la marche et des douleurs dans les quatre membres. C'est un homme d'aspect floride, dans les antécédents duquel on ne trouve rien d'anormal. Sa maladie débuta en janvier 1923 par des douleurs à l'épaule gauche, survenant surtout le matin, dans certaines positions. En juillet de la même année apparurent des douleurs violentes à la nuque, avec irradiations dans les bras, à gauche surtout, et dans le dos. Ces douleurs, particulièrement vives vers 4 heures du matin, réveillaient le malade. Elles étaient d'autant plus vives que le malade avait fait des exercices physiques plus fatigants dans la journée.

Un médecin consulté à cette époque lui conseilla de se reposer pendant quelques semaines, ce qu'il fit. Son état s'améliora. Mais, l'année suivante, il remarqua, en jouant au foot-ball, que sa force musculaire avait nettement diminué. En décembre 1924, il se maria.

Pendant les deux années suivantes, son état resta stationnaire, avec quelques oscillations.

En janvier 1927, le malade remarqua que sa main droite devenait plus « fraîche » et qu'elle tremblait; il avait de la peine à écrire. Puis les douleurs cervicales réapparurent plus vives. De nouveau il était réveillé la nuit par les douleurs. En janvier 1928, la main droite devint maladroite : le malade laissait tomber les objets, il avait perdu la sensation de poids. Puis, au mois de mars, la jambe droite fut à son tour atteinte, le malade la sentait engourdie, plus faible que la gauche, et il ne pouvait juger de la résistance ou de la qualité de résistance du sol sur lequel il marchait (côté droit). En avril enfin, une « grippe » présentée par le malade précipita et aggrava tous les troubles.

Le rôle aggravant de cet épisode infectieux est important à noter. Nous verrons plus loin un autre cas où les phénomènes infectieux ont constitué l'accident révélateur.

Une autre malade de la clinique de la Salpêtrière souffrait depuis de longues années de douleurs siégeant au niveau des lombes et dans les membres inférieurs. Les phénomènes douloureux n'avaient revêtu d'ailleurs aucun caractère de gravité et la malade était incapable de préciser à combien d'années remontait le début de son affection. En mai 1926, elle éprouva une certaine difficulté de la marche, en même temps que les douleurs s'exagéraient dans la région lombaire. Puis rapidement s'installa une paraplégie spasmodique complète, avec impotence fonctionnelle et troubles sphinctériens. (Obs. 5.)

Le malade de M^{me} Déjerine et Jumentié est un ancien combattant âgé de vingt-huit ans. Il raconte qu'en 1914 il est fait prisonnier par les Allemands et occupé pendant plusieurs mois dans une carrière très humide. En 1915, il est transféré au camp de Landshut et y exerce son métier de cuisinier. En septembre 1917, il se plaint de douleurs, picotements et élancements dans le genou droit. Il continue ses occupations jusqu'aux premiers jours d'octobre 1917, époque à laquelle surviennent de la faiblesse et de la raideur de tout le membre inférieur droit et des douleurs avec picotements dans le

membre inférieur gauche. En l'espace de quinze jours, le malade est dans l'impossibilité de marcher. (Obs. 10.)

Hospitalisé le 18 octobre 1917, il garde le lit *plus pour ses douleurs que pour sa faiblesse*. Un mois après son entrée surviennent des troubles sphinctériens (mictions impérieuses, involontaires, en jet, avec urines troubles, insensibilité urétrale, constipation opiniâtre). En même temps, une grosse diminution de la sensibilité rectale, perte presque complète de la sensation du passage des matières et du besoin d'aller à la selle. Dans le courant de novembre se produisent des escarres sacrées et fessières.

Dans les premiers jours de décembre 1917, les membres supérieurs se paralysent, en même temps que leur sensibilité stéréognostique s'atténue (le malade est obligé de s'aider de la vue pour saisir un objet et le garder dans sa main).

Au mois de mars, il se produit une légère amélioration de l'état des membres supérieurs et cette amélioration se poursuit jusqu'au mois de mai 1918. En juin de la même année, le malade est rapatrié. En août, la sensibilité revient dans les membres inférieurs et, deux mois plus tard, il peut marcher avec des béquilles, les jambes raides. Les escarres sont cicatrisées. Il n'y a plus de constipation opiniâtre, plus d'incontinence d'urine, le besoin d'uriner est réapparu et les mictions sont volontaires. Mais, vers la fin du mois de novembre, une rechute se produit.

Ce qu'il y a d'important à noter dans cette observation, c'est non seulement le début par des troubles sensitifs et l'évolution ondulante de ceux-ci, mais aussi l'apparition précoce des troubles sphinctériens, et même des escarres, qui vont persister durant des mois, pour disparaître ensuite spontanément. Nous reviendrons plus loin sur l'explication du caractère ondulant de ces troubles.

Nous retrouvons dans l'observation de Seeborn la même précocité des troubles sphinctériens, des paresthésies, qui l'emportent ici sur les phénomènes douloureux, et surtout, dès le début, des phénomènes vaso-moteurs et sécrétoires annonciateurs, comme nous le verrons plus tard, de manifestations trophiques graves. (Obs. 8.)

C'est un homme robuste, âgé de trente ans, dont la maladie commence en 1884 par des sensations pénibles de froid dans les jambes et en même temps une transpiration abondante dans la partie supérieure du tronc. Quelques semaines plus tard apparaissent des ver-

tiges qui vont durer sous forme d'accès vertigineux. La vision est trouble, mais le malade n'accuse pas de diplopie. Quelque temps après surviennent des troubles sphinctériens : mictions difficiles, spasme vésical qui nécessite des efforts prolongés avant d'uriner. Le malade ne se plaint pas de douleur, mais il a des sensations bizarres dans la jambe gauche, il lui semble porter une botte. Le côté droit est normal.

Dans les premiers mois de l'année suivante (1885), il a une sensation de lourdeur dans les deux jambes. A chaque pas, il a l'impression de traîner un poids. Sa démarche devient incertaine, titubante. Au mois de juin, il consulte un médecin qui fait un examen neurologique, dans lequel nous puisons les renseignements suivants :

Le malade couché, on ne trouve presque pas de troubles moteurs. Tous les mouvements volontaires sont exécutés avec la plus grande facilité. Il n'y a pas de contracture marquée. C'est à peine si on note une légère résistance aux mouvements passifs. On ne constate pas d'ataxie aux jambes. Pas de dysmétrie aux membres supérieurs. Se boutonne et se déboutonne avec la plus grande facilité. Tout dernièrement est apparu un léger tremblement du bras droit.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont exagérés. On constate un léger clonus du pied. Les réflexes tendineux des membres supérieurs sont également vifs. Les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens sont faibles.

Les pupilles sont inégales (mydriase à droite), mais elles réagissent normalement à la lumière. Le fond de l'œil est normal.

La sensibilité est diminuée aux membres inférieurs. Les attouchements légers et les piqûres légères ne sont point perçus aux pieds et aux jambes. Mais les excitations fortes sont perçues et assez correctement localisées. Aux membres supérieurs, la sensibilité est normale.

Depuis un certain temps, le malade accusait simplement une sensation de froid dans le membre supérieur droit, qui fut suivie dernièrement d'une parésie musculaire dans le même territoire.

Nous avons vu, dans les observations précédentes, les troubles sensitifs, la douleur en particulier, précéder la paralysie. Ici, ce n'est pas la douleur qui précède, c'est une paresthésie, c'est cette sensation particulière de froid, de membre gelé, qui annonce le trouble moteur.

Faut-il interpréter la titubation (sans gros troubles paralytiques des membres inférieurs), le tremblement du membre supérieur droit et les vertiges accusés par le malade, comme des troubles cérébelleux ? Nous discuterons plus loin leur origine probable.

Nous nous contentons ici de les signaler, car ils se retrouvent dans d'autres observations ; notamment dans celle de Crouzon, Bertrand et Polacco, où l'on porta au début le diagnostic de « sclérose en plaques ». (Obs. 6.)

Il s'agissait d'une femme de quarante-neuf ans, dont les premières perturbations nerveuses remontaient à six ans. La malade, alors âgée de quarante-trois ans, avait présenté des sensations d'engourdissements douloureux au niveau des membres inférieurs, qui étaient devenus raides, rendant difficile l'ascension d'un escalier. Elle avait des contractions spasmodiques et des secousses musculaires douloureuses survenant dans les membres inférieurs et dans les muscles abdominaux. La même année (1915), la malade fut obligée d'abandonner son travail, tant sa fatigue devenait extrême. En même temps apparaissaient des troubles sphinctériens qui allaient durer jusqu'à la fin de la maladie. Transportée à l'hôpital Saint-Antoine, on y porta, au dire de la malade, le diagnostic de sclérose en plaques, et on la traita par de l'iodure de K, biiodure d'Hg et de l'hyoscyamine. Ce traitement l'améliora beaucoup, puisqu'en 1916 elle put quitter l'hôpital, marchant à peu près correctement.

Mais, un mois après, elle y rentrait, se plaignant d'une lourdeur particulière de la cuisse gauche. La cuisse droite fut prise à son tour.

Plus tard, dans les années qui suivirent, la démarche devint cérébello-spasmodique. La malade continua à se plaindre de raideur et d'engourdissement douloureux dans les jambes, de secousses musculaires et d'envies impérieuses d'uriner et d'aller à la selle.

L'examen révéla une réflexivité très vive, un clonus et un signe de Babinski des deux côtés, de l'anesthésie en plaques disséminées, et même un nystagmus qui paraissait apporter un argument de plus en faveur du diagnostic de sclérose multiple.

La malade de Cl. Vincent, Chavany et David est prise au mois de juin 1926 (à l'âge de vingt-sept ans) d'une douleur intolérable dans le membre inférieur gauche, douleur ne présentant pas une topographie nerveuse nette, mais affectant un caractère très spécial de

brûlure et constriction. La malade est contrainte de s'aliter. Il existe un degré marqué d'hyperesthésie cutanée qui rend pénible le contact des draps et nécessite l'emploi d'un cerceau. Un médecin, appelé, porte le diagnostic de sciatique. (Obs. 15.)

Au bout de quinze jours, la douleur se calme. La malade peut alors se lever, mais marche péniblement avec l'aide d'une canne. Elle vaque cependant à ses occupations.

Vers le 10 août 1926, des douleurs, présentant les mêmes caractères que les précédentes, apparaissent dans le membre inférieur droit, s'accompagnant d'une légère impotence fonctionnelle. attribuée à la douleur ; la marche reste possible avec l'aide d'une canne, n'empêchant pas la malade de sortir et d'aller consulter son médecin en ville. Elle présente à ce moment des troubles sphinctériens importants qu'elle cache à son médecin et à son entourage. Ce déficit sphinctérien persiste durant les derniers vingt jours du mois d'août, puis s'atténue, ne se produisant plus que par intermittence, et finit même par disparaître dans les mois qui suivent.

Au mois de septembre, elle est envoyée à l'Institut municipal d'électro-radiologie pour être traitée, avec le diagnostic de sciatique double. On lui fait une radiographie de la colonne dorso-lombaire, qui ne montre aucune lésion du squelette. Durant trois mois, on la soumet à un traitement physiothérapique très varié. Mais, pas plus que les diverses médications antinévralgiques prises par la bouche, ce traitement par agents physiques ne produit aucune amélioration.

Le premier examen neurologique complet, pratiqué à cette époque, montre une certaine incertitude de la marche et une diminution de la force musculaire du côté gauche. Les réflexes rotuliens sont vifs, les achilléens sont inégaux : celui de droite est diminué.

Mais on est frappé surtout par l'existence de troubles sensitifs. Outre les troubles de la sensibilité subjective (tiraillements et brûlure localisées principalement au membre inférieur gauche), on constate des perturbations de la sensibilité objective. Au niveau des membres inférieurs, il existe une hypoesthésie au tact, surtout marquée à droite, où elle décrit une bande en spirale, L², L³, L⁴, autour du membre. La sensibilité thermique est troublée dans le même territoire. Sur le membre supérieur gauche, elle est également perturbée, mais à un degré moindre. Enfin il existe, au niveau de la région thoraco-abdominale, deux bandes radiculaires d'hypoesthésie, surtout au tact : la première répondant à D⁴-D⁶, la seconde à D¹⁰-D¹².

Cette phase de début, suivie pas à pas dans l'observation de Cl. Vincent, Chavany et David, est extrêmement intéressante. Le sys-

tème pyramidal est atteint, puisqu'il y a parésie associée à la contraction et à l'exagération des réflexes rotuliens, mais il est peu touché, puisque le réflexe cutané plantaire se fait encore en flexion. Le réflexe Babinski n'apparaîtra que plus tard. Les troubles sphinctériens survenus au mois d'août persistent pendant trois semaines et disparaissent ensuite spontanément. La sensibilité superficielle est touchée à tous les modes. Sa perturbation reste légère au membre supérieur gauche, donne sur la paroi thoraco-abdominale *deux bandes radiculaires espacées* et prend les membres inférieurs dans des proportions inégales.

Cette lésion diffuse, atteignant presque toute la moelle, éveille l'idée d'une sclérose en plaques ou d'une myélite à foyers disséminés. Mais l'importance des troubles sensitifs élimine la première hypothèse, et la dissociation albumino-cytologique dans le liquide céphalo-rachidien va pouvoir éliminer plus tard la seconde. Et comme, d'autre part, les symptômes, disposés en faisceaux étagés, sont trop étendus pour une tumeur extramédullaire, on arrive ainsi par des étapes successives au diagnostic de tumeur intramédullaire.

Chez un autre de nos malades de la Clinique neurologique, le début par des troubles sensitifs est non moins évident, quoique plus insidieux. (Obs. 3.)

Deux ans avant l'époque à laquelle il se décide à consulter un médecin, il remarqua des fourmillements à l'extrémité des membres supérieurs, en particulier des doigts, qui amenaient une très légère gêne du travail. Parfois une sensation d'engourdissement des mêmes régions. La nuit, quand il était couché, il éprouvait une douleur à la base du cou qui l'empêchait de tourner la tête. Mais ces symptômes n'avaient, pour ainsi dire, pas attiré l'attention du malade, qui en avait presque oublié l'existence, et il fallut une vive insistance pour en éveiller le souvenir.

Ce sont les troubles de la marche qui l'inquiétèrent tout d'abord. La faiblesse du membre inférieur gauche s'accroissait petit à petit, gagnant le membre inférieur droit. Des phénomènes de claudication intermittente très nette apparurent. La marche devenait de plus en plus pénible, les temps d'arrêt de plus en plus fréquents, si bien qu'au mois d'avril 1925 (un an et demi après le début des troubles sensitifs), le malade dut interrompre son travail. Vers le même moment survinrent d'autres phénomènes : une sensation pénible de

constriction thoracique et abdominale, puis une névralgie intercostale droite extrêmement violente qui dura une quinzaine de jours. Des troubles sphinctériens firent ensuite leur apparition, légers d'abord, puis de plus en plus accentués, au point de nécessiter parfois le sondage.

Enfin les troubles parétiques gagnèrent les membres supérieurs, en même temps qu'ils s'accroissaient aux membres inférieurs, au point de clouer le malade au lit.

Il est à noter, là encore, que les troubles parétiques ont frappé aux membres supérieurs les zones primitivement atteintes de parésie.

Chez le malade de Kling, le début se fait également par des douleurs. Elles siègent dans la région lombaire droite et irradient dans la cuisse du même côté. Parfois ces douleurs prennent le caractère de brûlure, de fourmillements ou de picotements. Bientôt elles remontent, gagnent l'abdomen et la base du thorax. Le malade éprouve des sensations de tiraillement à la hauteur de l'ombilic. Quelques semaines plus tard, la faiblesse s'installe dans la jambe du même côté. (Obs. 11.)

Bientôt des sensations analogues se manifestent dans la jambe gauche, suivies, là aussi, de parésie. Dans les deux jambes, il y a ensuite des secousses musculaires et du tremblement. Mais il continue encore à vaquer à ses occupations pendant trois mois, après quoi, son état s'aggravant, il est obligé d'entrer à l'hôpital.

Dès le début de sa maladie, le patient a présenté des troubles urinaires : mictions fréquentes, lentes, pénibles, parfois une sensation de cuisson le long de l'urètre. A l'hôpital, il fait des phénomènes de rétention et on est obligé de le sonder.

Le cas de Babinski et Jarkowski diffère du précédent par le caractère crampeux de la douleur. (Obs. 12.)

C'est une dame âgée de quarante ans, bien portante jusqu'alors, qui, en 1921, commence à ressentir des douleurs sous forme de crampes siégeant au mollet droit. Quinze jours plus tard, ces sensations douloureuses gagnent la région postérieure de la cuisse des deux côtés, elles apparaissent généralement dans la soirée et durent parfois toute la nuit.

Environ dix-huit mois après le début de la maladie, aux crampes se joignent des douleurs en ceinture. En outre se manifestent des

troubles de la marche, des dérolements des jambes provoquant des chutes.

Ces troubles s'accroissent progressivement et, depuis décembre 1924, la marche est tout à fait impossible, tandis que les douleurs, après avoir duré plus de trois ans, s'atténuent petit à petit et finissent par disparaître.

Les deux observations suivantes tirent leur intérêt du fait que *le début de la maladie se place dans l'enfance*. Elles fourniront un argument aux partisans de l'origine congénitale de la syringomyélie, que nous discuterons plus loin dans un chapitre spécial.

Le premier de ces malades (obs. 9) est un petit garçon de quatorze ans, dont l'affection a débuté, alors qu'il avait douze ans (en 1921), par de la « fatigue des jambes », suivie quelques mois plus tard d'une « fatigue rapide » des mains. Les membres supérieurs commencent à s'atrophier. Mais l'état du malade se modifie surtout à partir du mois de juin 1922 : l'impotence des membres inférieurs devient presque complète ; les masses musculaires s'atrophient ; la marche, quoique encore possible, devient difficile.

A l'examen du malade, outre les signes neurologiques, on constate un faible développement des organes génitaux, une absence complète de poils sur le corps. Le bassin, large, donne au malade un aspect féminin. Par ailleurs, la voix est enfantine et grêle. L'intelligence est du reste vive, le psychisme tout à fait normal. Taille : 1 m. 41.

Ce qui augmente encore l'importance de cette observation, c'est que le petit malade a un autre frère dont la puberté est tardive : organes génitaux peu développés, quelques poils rares seulement au niveau du pubis. Voix grêle. Mais, par contre, lui, ne présente aucun signe neurologique.

Le second malade est celui de Gerlach. Cet auteur dit, dans son observation, qu'il n'a pu suivre le malade qu'à partir de l'âge de trente-six ans, quand il présentait déjà une quadriplégie intense. C'est par une lettre de la famille qu'il a appris que le malade était « paralysé » dès son enfance. Paralyse du reste incomplète, puisqu'il pouvait encore se servir de ses membres et rendre quelques services à la famille. La paralysie ne devint complète qu'à l'âge de trente-cinq ans, un an, par conséquent, avant son entrée dans le service du docteur Gerlach. (Obs. 18.)

Trois fois dans sa vie, s'étant endormi près de la cheminée, il

s'était fait des brûlures sérieuses, qu'il n'avait pas senties. Depuis plusieurs années, il souffrait de plaies et de plaques de « gangrène » aux mains. Sur une des mains, les ulcérations duraient depuis vingt ans. Durant l'été de l'année précédant son entrée à l'hôpital, de larges ulcérations disséminées étaient apparues sur tout le corps.

Le début était donc ici un début nettement syringomyélique chez un taré, présentant en outre une grande arriération intellectuelle. Pendant plus de vingt ans, la maladie évolua lentement, avec un minimum de signes moteurs et trophiques, et vers l'âge de trente-cinq ans la marche s'accéléra sous des influences que nous ignorons.

Dans l'observation de Bickel, nous trouvons un *traumatisme* important dans les antécédents qui précèdent l'éclosion des signes neurologiques. Et l'on sait l'importance que certains auteurs attachent au traumatisme dans la pathogénie de la syringomyélie. (Obs. 14.)

Il s'agit d'une femme qui, à l'âge de seize ans, a commencé à perdre la vue sans cause apparente. A dix-huit ans, complètement aveugle, elle est hospitalisée dans un asile spécial. A l'âge de vingt-trois ans, au cours d'une dispute, elle reçoit d'une autre aveugle des coups de poing extrêmement violents sur la nuque. Elle ressentit alors une douleur très intense se propageant en secousses jusqu'au bout des doigts. Les jours suivants, le bras gauche sembla pesant et faible. Néanmoins, tout rentra dans l'ordre et la malade put reprendre ses occupations pendant deux ans.

En 1914, la malade est prise de douleurs rachidiennes violentes, qui vont persister pendant plusieurs années. Ses bras deviennent raides, ses jambes très peu sensibles. En 1916, la sensibilité est presque abolie aux bras et aux jambes. La malade a de la peine à avaler les aliments solides. Elle accuse des troubles sphinctériens. Progressivement, les mouvements diminuent aux membres supérieurs d'abord, inférieurs ensuite, et cette chute motrice aboutit, en 1918, à une quadriplégie complète.

Dans le cas de Bielschowski et Unger, le début des signes neurologiques coïncide avec un *épisode infectieux*, un « refroidissement », suivant l'expression du malade. (Obs. 17.)

C'est un homme âgé de trente-cinq ans qui, à la suite de cet état

grippal, ressent des douleurs violentes dans l'épaule gauche, se propageant à la face interne du bras. Il éprouve fréquemment des crampes ou une sensation d'engourdissement dans le même territoire. Un peu plus tard apparaît une faiblesse du membre supérieur gauche, faiblesse portant surtout sur les fléchisseurs des doigts. Tous ces symptômes augmentent de façon progressive, mais lente.

Dix-huit mois après l'apparition des premiers troubles subjectifs survient une contracture marquée du membre inférieur gauche qui détermine une gêne de la marche. En même temps, le malade a une sensation permanente de jambe « glacée ».

A l'examen neurologique systématique, on trouve une paralysie avec atrophie musculaire du membre supérieur gauche et une parésie du membre inférieur du même côté. Les mouvements actifs sont diminués aux membres supérieurs gauches, surtout à la racine, où l'on note des contractures fibrillaires.

Les réflexes tendineux des membres supérieurs sont vifs des deux côtés, mais plus vifs à gauche qu'à droite. Les réflexes rotuliens sont nettement exagérés des deux côtés. Il y a clonus bilatéral du pied, qui est plus net à gauche.

La sensibilité tactile est normale à la face. Aux membres supérieur et inférieur gauches, elle est diminuée partout, sauf à la face interne de la cuisse. Au tronc, elle est intacte.

La sensibilité douloureuse est diminuée dans tout le territoire des membres supérieur et inférieur droits. Par contre, elle est normale à gauche.

La sensibilité thermique n'est troublée qu'au membre inférieur gauche. Tout attouchement à son niveau déclanche, outre la perception tactile, une sensation désagréable de froid.

Le sens des positions est conservé.

Dans une de nos observations personnelles, nous trouvons à la fois un *traumatisme violent* et un *épisode infectieux*, celui-là précédant d'un an celui-ci.

C'est le cas d'un collégien qui, à l'âge de seize ans (1924), fit une chute de motocyclette. Il tomba sur le côté gauche dans l'herbe. Il se releva immédiatement sans aucune plaie et sans aucun trouble.

Il remorqua seul sa machine jusqu'à la gare, distante de trois kilomètres. Aucun désordre ne suivit cette chute, qui fut très bénigne.

Au mois de mars 1925, l'enfant vint à Paris pour passer un examen. En arrivant dans la capitale, il fit « une grippe », n'ayant du reste entraîné aucune gêne importante.

Au début du mois d'avril, il s'aperçut que son bras gauche était bien lourd, comme courbaturé, en même temps que sa jambe droite devenait raide et lourde, mais non douloureuse. Le malade n'accusa, en effet, aucune douleur.

A cette paralysie croisée (bras gauche, jambe droite) s'ajoutèrent, au bout d'une semaine, des troubles dans le bras droit, qui devint lourd à son tour.

Le malade ne présenta à ce moment ni douleur, ni fièvre, ni malaise, ni courbature, ni troubles sphinctériens. Il ne voulut à aucun moment se coucher et continua à marcher et à suivre le programme de ses occupations.

La paralysie aurait atteint son maximum en huit jours, puis elle aurait rétrogradé légèrement, surtout au niveau du bras gauche, où l'abduction serait devenue nettement plus aisée.

Un médecin, consulté, conseilla au malade de l'exercice, de la mobilisation, du massage. Mais ce traitement ne produisit aucun effet et, depuis le mois d'avril, les mouvements furent à peine améliorés. C'est dans ces conditions que le malade est venu consulter à la clinique de la Salpêtrière.

Une mention toute spéciale est méritée par le cas de Guillain, Bertrand et Schmite, car il offre une *rapidité d'évolution* totalement inconnue dans la littérature de la syringomyélie et des tumeurs intramédullaires. (Obs. 4.)

C'est une femme, âgée de trente-huit ans, qui est venue consulter à la clinique en juin 1927. Sans antécédents importants, sinon deux enfants morts en bas âge et une fausse couche de six semaines, cette malade se plaignait depuis le mois de mars de douleurs siégeant au niveau de la région occipitale, de la région cervicale postérieure, de la région lombaire et au niveau du creux poplité gauche. Plus tard survinrent des vertiges, des troubles de l'équilibre avec tendance à la latéropulsion gauche et des vomissements. Bientôt la marche devint impossible sans le secours d'un aide, et c'est dans ces conditions qu'elle se fit hospitaliser.

VUE SYNTHÉTIQUE

Il convient de dégager des documents que nous venons d'exposer les traits généraux et essentiels.

Les tumeurs médullaires associées à un processus syringomyélique peuvent se rencontrer à *tout âge*. Mais, s'il faut en juger d'après le moment où elles se dévoilent cliniquement, on doit conclure que leur fréquence maxima est entre vingt et trente ans. Sur nos dix-sept cas cliniques (celui de Schlapp et celui d'A. Thomas et Quercy ne comportent que l'examen anatomique), sept ont débuté en effet entre vingt et trente ans, quatre entre trente et quarante, deux entre cinquante et soixante ans, deux dans l'enfance (à l'âge de douze ans dans l'observation de Bouttier, Bertrand et Mathieu), un à l'âge de seize ans et un autre enfin entre quarante et cinquante ans.

Mais il s'agit là d'un début clinique, qui n'est vraisemblablement pas synchrone au début anatomique. La lésion anatomique ne s'objective cliniquement que lorsqu'elle est suffisamment importante pour comprimer ou pour détruire. Le cas de Gerlach, où le malade a pu, pendant plus de vingt ans, vaquer à ses occupations, est très significatif, sans que l'on ait le droit de l'ériger en loi générale.

Les *antécédents* ou les *tares* de ces malades méritent d'être signalés. Ils peuvent jouer un rôle dans l'interprétation pathogénique.

Le malade de Bouttier, Bertrand et Mathieu présentait des signes incontestables d'infantilisme, troubles qui s'observaient également chez un frère du malade, non atteint de syringomyélie.

Le malade de Gerlach était un arriéré mental. Celui de Seeborn bégayait depuis son enfance. La malade de Bickel avait été atteinte à l'âge de seize ans de cécité progressive, qui avait nécessité deux ans plus tard son placement dans un asile d'aveugles.

La malade de Cl. Vincent, Chavany, David et Peyron avait été opérée à l'âge de vingt et un ans, cinq ans avant l'apparition des phénomènes nerveux, d'une tumeur du flanc gauche, « tumeur pararénale du type épithélial, sécréteur, issue de quelques capsules surrénales accessoires ».

Deux malades présentent dans leurs antécédents des traumatismes importants. Chez deux autres enfin, les troubles nerveux font leur apparition au décours d'une « grippe » d'allure banale.

Le *début clinique* se fait, dans l'immense majorité des cas, par des *phénomènes sensitifs* : douleurs le plus souvent d'intensité variable, allant depuis la simple gêne douloureuse jusqu'à la douleur atroce et intolérable. Parfois, le début est annoncé par les paresthésies les plus variées : sensation de main ou de jambe « glacée », si fréquente qu'elle mérite d'être soulignée ; sensation de fourmillements, d'engourdissement, de froid déjà mentionné ou de brûlure ; un de nos malades se plaignait de sentir « couler du plomb fondu » dans sa colonne vertébrale, ou encore sensation pénible de poids, de fardeau : telle est cette « botte » qu'un autre malade avait l'impression de toujours porter.

Ces troubles sensitifs siègent avec prédilection au cou et aux membres supérieurs. Leur fréquence à ce niveau ne fait que traduire la fréquence de la lésion principale ou initiale au segment médullaire correspondant.

Les troubles sensitifs, qu'ils soient subjectifs ou objectifs (surtout ces derniers, dont la localisation stricte est plus facile), affectent un caractère radiculaire. Ils peuvent être unilatéraux ou croisés. Souvent ils dessinent des bandes radiculaires superposées, interrompues par des zones à sensibilité normale. Et c'est là un des traits les plus importants du caractère étagé de la tumeur et de son développement irrégulier.

Dans l'immense majorité des cas, les troubles sensitifs précèdent et désignent la place des troubles moteurs. C'est un phénomène important, anatomiquement facile à comprendre, qui se dégage avec une grande netteté de la plupart de nos observations. Le temps qui s'interpose entre l'apparition des troubles sensitifs et l'apparition des troubles moteurs est extrêmement variable : depuis quelques mois à quelques jours. La malade qui fait l'objet de l'observation n° 5 ne vint consulter que lorsque apparurent les troubles parétiques, alors qu'elle accusait des douleurs dans les jambes depuis plusieurs années.

Qualitativement, les troubles de la sensibilité superficielle affectent le type syringomyélique. Mais, dans certains cas, la sensibilité tactile est émoussée précocement.

Dans plusieurs observations, nous avons noté une perturbation de la sensibilité profonde, notamment la perte du sens stéréognostique, du sens du poids et du sens des positions segmentaires.

Les troubles moteurs s'installent d'une façon insidieuse et progressive, rarement brusque, c'est une parésie avec spasticité. Fréquemment, on a observé des contractures fibrillaires dans les muscles atteints. Les amyotrophies, les paralysies flasques, se voient surtout à une phase plus tardive.

Les réflexes tendineux sont, on peut dire, toujours vifs et resteront tels tant que les lésions n'auront pas touché les cornes ou les racines antérieures. Mais le degré de leur atteinte varie d'un côté à l'autre et d'un segment médullaire à l'autre. Cette variabilité s'explique par l'irrégularité de développement de la tumeur suivant le segment considéré. Elle constitue un des caractères essentiels de la maladie et marche souvent de pair avec la variabilité topographique des troubles sensitifs.

On observe déjà à cette période, dans certains cas de très bonne heure, des *troubles d'aspect cérébelleux* : titubation dans la démarche, latéropulsion, tremblement, vertiges, voire même du nystagmus (obs. Crouzon). Nous retrouverons ces manifestations à la période suivante. Elles sont utiles à connaître, car elles peuvent faire errer le diagnostic.

Les troubles sphinctériens surviennent avec précocité dans la moitié de nos observations. Ils sont surtout d'ordre irritatif à cette période : rétention plus que relâchement des sphincters.

Dans un seul cas enfin, nous notons des *escarres sacrées et fessières* qui vont durer pendant onze mois, pour disparaître ensuite spontanément.

Quand on examine l'ensemble de ces troubles nerveux dans leur *marche évolutive*, un point frappe d'emblée l'attention : c'est, à côté de leur variabilité suivant le segment considéré, leur *variabilité dans le temps*. Troubles moteurs, troubles sensitifs apparaissent et disparaissent ensuite, pour réapparaître de nouveau dans le même territoire ou dans un territoire voisin. Certes, il y a une aggravation progressive dans l'ensemble, mais on y parvient par des oscillations, par des hauts et des bas, avec des améliorations qui donnent parfois l'illusion de la guérison,

Il en est de même des troubles sphinctériens, et même des

escarres, que nous sommes habitués à considérer comme ayant une fâcheuse signification. Le malade de M^{me} Déjerine et Jumentié, qui avait une quadriplégie, resta un an avec des troubles sphinctériens et des escarres fessières et sacrées. Puis il s'améliora, il put marcher avec des béquilles, la constipation opiniâtre et l'incontinence d'urine disparurent, les mictions devinrent volontaires et les escarres guérirent complètement.

Comment expliquer ces oscillations ?

Nous pensons qu'à côté de la prolifération néoplasique elle-même, deux phénomènes anatomiques régissent le tableau clinique : l'*infiltration œdémateuse* et les *lésions vasculaires*. L'infiltration œdémateuse, dissociant les cellules et les faisceaux, se voit parfois sur les coupes histologiques. Quant aux lésions vasculaires, elles sont inséparables de tout remaniement histologique, elles en font, pourrait-on dire, partie intégrante. Or, l'œdème constitue un trouble essentiellement changeant et les perturbations vasculaires trouvent souvent (si la lésion n'est pas d'emblée destructive) une compensation dans un autre segment vasculaire voisin, qui finit par suppléer le segment déficient. Une hémorragie peut se résorber. Une artère oblitérée peut récupérer une partie de sa perméabilité, d'autant plus que, dans le phénomène d'oblitération, un spasme surajouté semble venir souvent compléter le processus de prolifération pariétale.

C'est dans ces lésions vasculaires que nous voyons l'explication des oscillations symptomatiques. Car, lorsque le tissu néoplasique lui-même aura détruit un territoire quelconque, la lésion sera définitive.

B. — PHASE AVANCÉE

Cette division de la maladie en phase de début et en phase avancée a forcément quelque chose de conventionnel. Car l'affection, malgré le caractère oscillant de son allure clinique, de son rythme, dont l'accélération est très variable d'un sujet à l'autre, suit sans arrêt sa marche aggravante. Il n'y a donc aucune limite de séparation entre les deux périodes.

Nous proposons cependant ce schéma pour la commodité de la description. Dans notre esprit, il s'agit bien plus d'une aggravation globale de la maladie que d'un changement qualitatif fondamental dans son aspect clinique. Et, à ce propos, nous devons avouer qu'il serait téméraire de tenter de donner à chacune de ses phases des limites chronologiques. Le malade de Gerlach, nous l'avons vu, vécu pendant plus de vingt ans avec des troubles nerveux qui lui permettaient de vaquer à ses occupations et de rendre à sa famille quelques menus services, alors que la malade de Guillain, Bertrand et Schmite succomba neuf mois après l'apparition des premiers troubles. Ce ne sont là, il est vrai, que des cas extrêmes, dont tous les autres cas exposés s'éloignent.

Un fait se dégage néanmoins avec netteté de l'analyse des observations: c'est la prépondérance des troubles moteurs à cette période, alors que la période de début est surtout dominée, comme nous l'avons montré, par le syndrome sensitif. C'est pourquoi nous commencerons la description de cette phase par les perturbations de la voie motrice.

TROUBLES MOTEURS

Ils sont relativement peu marqués chez notre premier malade (cas 1), bien que son affection ait débuté cinq ans auparavant. On jugera mieux de leur valeur quand on saura que ce malade avait, au niveau de la région cervicale inférieure, une tumeur émergeant de la moelle du volume d'une grosse datte (voir fig. 1) et une syringomyélie considérable allant du quatrième ventricule jusqu'à la moelle sacrée.

Les troubles moteurs sont ici relativement peu marqués. Ils sont disséminés, mais *prédominant franchement à droite*. La marche est possible, mais difficile, le malade est obligé de se servir d'une canne. Aux membres supérieurs, on constate une diminution de la force musculaire dans les mouvements des doigts, du poignet et un peu du coude. Cette diminution est bilatérale, avec prédominance à droite. Aux membres inférieurs, la force est diminuée dans les raccourcisseurs des jambes. Là encore, le déficit est plus marqué à droite. *Les muscles ne sont pas atrophiés.*

Chez un autre de nos malades, le phénomène dominant est la *raideur vertébrale*. Cette raideur, installée progressivement, l'empêche de se baisser et le gêne considérablement pour s'asseoir quand il est couché, et pour se coucher quand il est debout. Elle est généralisée à toute la colonne, épargnant seulement la colonne cervicale, dont les mouvements sont à peu près normaux. On constate, au niveau de cette portion cervicale du rachis, une limitation légère des mouvements d'inclinaison latérale ou postérieure de la tête. Mais on ne constate pas de gibbosité et aucune douleur à la percussion des apophyses épineuses (l'intégrité du canal osseux et la présence d'une syringomyélie ont été du reste vérifiées plus tard anatomiquement).

La démarche est très spasmodique. Le malade avance par à-coups, comme s'il avait une résistance à vaincre.

L'examen du malade au lit révèle une diminution de la force musculaire des membres inférieurs, particulièrement évidente dans le domaine des raccourcisseurs, surtout à gauche, où la résistance à l'extension est à peu près nulle. Cette recherche met en évidence une contracture très nette: plastique, régulière, cédant difficilement en maintenant les membres en extension à l'état de repos. Aux membres supérieurs, le malade n'accuse qu'une gêne dans les mouvements tels que l'écriture. L'examen montre bien une diminution dans la force des fléchisseurs des doigts et de la main. Celle-ci serre mal des deux côtés, mais tous ces troubles sont très légers.

Chez notre troisième malade, les troubles sont beaucoup plus accentués. A la paralysie s'ajoute l'*atrophie des muscles*. Paralysie et atrophie affectent un type croisé: membre supérieur gauche et membre inférieur droit.

La démarche est difficile du fait de l'atrophie musculaire du membre inférieur droit, où la chute du pied est manifeste et détermine du steppage. Le malade ne peut s'asseoir qu'en s'aidant de ses mains.

Au membre supérieur gauche, l'épaule est projetée en avant, l'omoplate décollée. Le grand dentelé, le sus et le sous-épineux, le deltoïde et le pectoral sont très touchés. Le biceps et le brachial antérieur le sont encore davantage. Le triceps l'est bien moins. A l'avant-bras, on note une atteinte marquée des fléchisseurs, très marquée des extenseurs. La supination est presque impossible. A la main, l'atrophie musculaire est diffuse. On note une petite tendance à la *griffe*. La force musculaire est considérablement diminuée dans l'abduction du bras, la flexion de l'avant-bras, la flexion de la main.

Au membre supérieur droit, l'atteinte est beaucoup plus légère, l'atrophie est diffuse.

Au thorax et à l'abdomen, l'atrophie atteint les muscles antérieurs et postérieurs. La taille est très mince, une véritable taille de guêpe. La force musculaire est au prorata de l'atrophie, le malade ne peut rester assis s'il n'est pas soutenu.

Aux membres inférieurs, les troubles prédominent à droite. Tous les muscles semblent atteints, mais l'atrophie est surtout visible au quadriceps et aux muscles de la loge antéro-externe de la jambe. La force musculaire est diminuée dans tous les segments du membre, mais elle est surtout marquée dans le segment distal du membre, où les mouvements des orteils et du pied sont presque abolis.

Le malade de M^{me} Déjerine et Jumentié, après des phases d'amélioration et d'aggravation, est finalement confiné au lit par une *paralysie complète des membres inférieurs et du tronc*. Quelques mouvements de reptation de la partie supérieure du tronc sont seuls possibles, grâce à l'intégrité relative des membres supérieurs. Il ne peut s'asseoir seul, même avec l'aide de ses mains. Les membres supérieurs sont eux-mêmes très affaiblis, avec toutefois des degrés variables suivant les groupements musculaires : trapèze, deltoïde et grands pectoraux se contractent avec assez de force; les biceps et les fléchisseurs de la main et des doigts sont affaiblis; les muscles du groupe postérieur, au contraire, ont conservé une bonne contractilité volontaire (triceps et extenseurs des doigts).

Tous les mouvements des muscles des mains sont possibles, mais affaiblis, surtout à droite et au niveau de l'éminence hypothénar et des troisième et quatrième interosseux. La main affecte le type dit *main de prédicateur*.

L'attitude des membres inférieurs est subordonnée aux mouvements de défense, particulièrement vifs dans ce cas : tantôt flexion, tantôt extension.

On ne constate pas d'amyotrophie dans la moitié supérieure du corps. *Par contre, les muscles des membres supérieurs et du cou sont très atrophiés* : muscle de la ceinture scapulaire, grand dorsal, rhomboïde, trapèze, sterno-cléido-mastoïdien, les muscles du bras, de l'avant-bras et surtout ceux des mains.

Le tonus des muscles des membres inférieurs est augmenté. Celui des muscles des membres supérieurs est, au contraire, diminué, et rien ne limite plus le jeu des articulations de l'épaule, du coude, des mains.

Cette opposition entre les muscles des membres supérieurs et ceux des membres inférieurs chez un malade porteur d'une tumeur allant du bulbe à la moelle sacrée, est particulièrement intéressante à noter. Nous y reviendrons au chapitre d'ensemble.

Ajoutons que la *contractilité idio-musculaire* est également exagérée aux membres inférieurs, alors qu'elle est normale aux membres supérieurs, sauf dans le groupe cubital et les interosseux, où elle est diminuée.

L'atrophie musculaire et les attitudes vicieuses occupent également le premier plan chez le malade de Bouttier, Bertrand et Mathieu. Là encore, *les membres supérieurs sont de beaucoup plus atteints que les membres inférieurs*.

Les mains sont amaigries, les gouttières interosseuses légèrement creusées, les éminences thénar et hypothénar un peu aplaties. Le volume du bras et de l'avant-bras est très réduit. Les muscles pectoraux sont à peine saillants. Les fosses sus et sous-épineuses sont creusées, le trapèze aminci, les omoplates tendent à basculer, leur pointe est saillante. Mais les sterno-cléido-mastoïdiens sont normaux. Par contre, on ne constate aucune atrophie des membres inférieurs. Les cuisses et les mollets paraissent bien musclés.

La disposition des atrophies musculaires détermine des attitudes particulières. Les membres supérieurs sont ballants et rejetés en

avant. Les premières phalanges sont étendues, les deux dernières sont recourbées, ce qui donne à la main un aspect de *griffe*.

Le malade présente en outre une *ensellure lombaire* très marquée. Il peut à peine soulever les pieds, dont la pointe racle le sol et chaque pas s'accompagne de grands mouvements de bascule du bassin. Les auteurs de l'observation comparent la marche de ce malade à celle des myopathiques. Cette marche, de plus en plus difficile, deviendra bientôt impossible.

Contrairement au cas précédent et malgré les grandes amyotrophies des membres supérieurs, le tonus musculaire est ici augmenté aux quatre membres. La spasticité est intense et égale partout.

Cette amyotrophie des membres supérieurs s'opposant à l'intégrité trophique des membres inférieurs, nous la retrouvons encore une fois chez le malade de Bielschowsky et Unger.

Le malade se présente la *tête inclinée* du côté droit, à cause, dit-il, des douleurs persistantes dans les muscles de la nuque et de l'épaule. Cette position de la tête, nous la voyons également chez la malade de Guillain, Bertrand et Schmite. Elle mérite d'être retenue.

L'épaule gauche est plus basse que la droite. Le bord spinal de l'omoplate droite est éloigné de la ligne médiane de 2 cm. 5 de plus que l'omoplate gauche.

Les muscles de la ceinture scapulaire sont atrophiés. Les plus frappés sont le deltoïde, les sus et sous-épineux, le rhomboïde, la partie moyenne et la partie supérieure du trapèze. L'atrophie s'étend du reste à tous les segments du membre, aux éminences thénar et hypothénar, aux interosseux. L'avant-bras a tendance à se mettre en demi-flexion. Les doigts sont fléchis dans la paume de la main.

Les mouvements actifs de n'importe quel segment du membre sont ralentis et entrecoupés de *spasmes*, qui existent même au repos. La diminution des mouvements actifs est surtout marquée à l'extrémité distale. Les doigts peuvent à peine se mouvoir au niveau de l'articulation métacarpo-phalangienne. L'abduction du pouce se fait avec grande peine et par saccades. L'écartement spontané des doigts en éventail est impossible.

Au membre inférieur gauche, on ne constate pas d'atrophie. Les mouvements actifs ne sont ici diminués qu'aux orteils, dont la

flexion et l'extension sont minimales. La démarche a les caractères classiques de la démarche hémiplegique : spasticité et circumduction. La spasticité apparaît avec netteté également dans les mouvements passifs.

La force musculaire est aussi légèrement diminuée au membre inférieur droit, mais à un degré bien plus faible qu'à gauche.

La malade de Guillain, Bertrand et Schmite évolue trop vite pour que l'on puisse fixer en un seul chapitre ses troubles moteurs. Elle est intéressante parce qu'elle nous offre à la fois l'*inclinaison latérale de la tête* du malade de Bielschowsky et Unger et l'*ensellure lombaire* du malade de Bouttier, Bertrand et Mathieu. L'inclinaison de la tête se fait à droite, tout comme chez le premier malade. L'ensellure lombaire apparue au milieu de la maladie s'est rapidement consolidée : elle persiste dans le décubitus dorsal et ventral.

Jusqu'à présent, nous avons vu que les troubles moteurs étaient disséminés, touchant à des titres divers les membres supérieurs et les membres inférieurs.

Chez les malades qui vont suivre, les troubles moteurs restent cantonnés *aux membres inférieurs*. Les deux malades de Cl. Vincent et de Crouzon ne présentaient qu'une paraplégie spasmodique, et pourtant l'examen anatomique montra plus tard dans les deux cas une syringomyélie remontant jusqu'aux étages supérieurs de la moelle cervicale. C'est là un fait troublant, mais qui illustre la grande tolérance de la moelle pour certaines gliomatoses, dont les méfaits peuvent rester pendant des années circonscrits aux voies sensibles.

Chez le malade de Guillain, Bertrand et Péron, la paralysie intéressait les deux membres inférieurs, mais elle prédominait au membre inférieur droit.

L'examen de la force segmentaire montrait une atteinte de tous les groupes musculaires, mais prédominante sur les raccourcis-

seurs. A droite, les mouvements du pied et de la jambe étaient presque abolis, seule l'extension du pied pouvait encore être mise en évidence. Le talon ne pouvait être détaché du plan du lit. A gauche, la flexion de la jambe et la flexion dorsale du pied étaient impossibles, alors que l'extension se montrait assez bien conservée; de ce côté, le talon pouvait être détaché du plan du lit. La marche était totalement impossible.

La paraplégie était ici *flasque*. L'hypotonie était manifeste. De plus, tous les muscles des membres inférieurs présentaient une atrophie considérable, masquée au niveau des jambes par un œdème blanc et mou.

La malade de Babinski et Jarkowski ne se plaignait, pendant un certain temps, que d'une impotence du membre inférieur droit, considérant le gauche comme indemne. On constatait, à droite, une diminution notable de la motilité volontaire, avec contracture en extension très marquée. La contracture était telle qu'elle rendait impossible tout mouvement de la jambe. La malade arrivait à la fléchir après qu'on eut obtenu un certain assouplissement de l'articulation du genou par des mouvements passifs, mais la jambe ne tardait pas à reprendre sa position primitive en extension. Les mouvements volontaires du pied et des orteils étaient en partie conservés.

Le membre inférieur gauche, dont les mouvements étaient normaux, présentait déjà à cette époque un réflexe cutané plantaire en extension. Ce n'est que plus tard qu'apparut la contracture, et elle fut d'emblée en flexion.

Cette succession vaut d'être soulignée. Nous la reprendrons au chapitre d'ensemble.

Avant de passer à l'étude des réflexes, mentionnons que nous avons trouvé des **contractions fibrillaires** dans plus de la moitié de nos observations. Les auteurs les ont notées surtout aux membres supérieurs, où elles affectent une prédilection marquée pour les muscles de la ceinture scapulaire et du segment proximal du membre.

Ce siège de prédilection coïncide avec la fréquence des lésions au segment cervico-dorsal de la moelle.

TROUBLES DE LA RÉFLECTIVITÉ

Les réflexes tendineux suivent les oscillations des troubles paralytiques et des troubles du tonus musculaire. Tant que la paralysie reste spasmodique et que l'amyotrophie n'a pas fait de progrès importants, les réflexes restent vifs ou exagérés. Ils diminuent, par contre, lorsque l'atrophie a progressé ou lorsqu'il s'agit d'une paralysie flasque. Ce dernier cas est rare. Il s'observe surtout à la phase terminale de la maladie, quand la néoformation a atteint les cornes antérieures ou même les racines.

Chez notre premier malade, le rotulien, l'achilléen, le médio-plantaire, le tibio-fémoral et le péronéo-fémoral postérieurs sont exagérés. L'exagération est plus marquée à droite qu'à gauche.

Le médio-pubien est également vif.

Par contre, aux membres supérieurs, les stylo-radial, olécranien et cubito-pronateur sont diminués à gauche et presque abolis à droite.

Chez notre second malade, ils sont vifs aux membres supérieurs, surtout à gauche; aux membres inférieurs, ils sont vifs et polycycliques.

Chez notre troisième malade, ils sont exagérés et diffusés aux membres inférieurs, mais ils sont normaux aux membres supérieurs.

Cette réponse « normale » doit être interprétée. Elle n'est pas synonyme d'une absence de lésions. Et ce malade, qui avait précisément une syringomyélie cervicale, est un cas typique. A notre avis, une réponse normale en pareille éventualité marque simplement une période de passage entre l'exagération des réflexes et leur diminution progressive et parallèle à l'atrophie musculaire.

Chez le malade de Bouttier, Bertrand et Mathieu, les réflexes sont très vifs au niveau des membres inférieurs, égaux d'un côté et de l'autre. La recherche du rotulien et de l'achilléen entraînera, surtout dans les derniers jours, une trépidation de toute la jambe. Le réflexe radial droit détermine une flexion normale des doigts, « mais pas de réponse du biceps ». Le réflexe radial gauche est fort et complet, mais s'affaiblira plus tard. Le supino-réflexe d'écartement existe, mais il va disparaître aussi avec le progrès de l'atrophie musculaire.

M^{me} Déjerine et Jumentié, à propos de leur cas, insistent sur l'état des réflexes des membres inférieurs, qui sont très différents de ceux des membres supérieurs. Aux membres inférieurs, exagération des réflexes rotuliens, achilléens, des adducteurs avec trépi-

dation et clonus spontané des deux côtés. Aux membres supérieurs, par contre, on constate un état variable suivant les niveaux interrogés : conservation des réflexes du biceps et des stylo-radiaux (flexion de l'avant-bras sur le bras), abolition des réflexes de pronation radiaux et cubitiaux.

Kling note une hyperréflexivité généralisée.

Bielschowsky et Unger insistent sur l'inégalité des réflexes qui, tout en étant exagérés partout, sont plus marqués au membre supérieur gauche.

La variabilité des réflexes tendineux apparaît à son maximum dans l'observation de Guillain, Bertrand et Schmite. A droite, le réflexe achilléen est normal, le rotulien est aboli, le stylo-radial est vif, le tricipital est inversé. A gauche l'achilléen est fort, le rotulien très vif, avec caractère pendulaire et provocation du réflexe contro-latéral des adducteurs, le stylo-radial est aboli, le tricipital normal. Ce tableau va du reste se modifier dans les semaines qui suivent.

Dans les *formes dorso-lombaires des tumeurs médullaires*, les modifications des réflexes ne portent que sur les membres inférieurs. Mais ils sont souvent touchés d'une façon inégale.

Chez le malade de Guillain, Bertrand et Péron, tous les réflexes sont abolis à droite. Par contre, à gauche, le réflexe rotulien et le tibio-fémoral postérieurs sont abolis, le péronéo-fémoral postérieur est très faible, l'achilléen et le médio-plantaire sont décelables, mais faibles. Le médio-pubien est dissocié; il donne une réponse supérieure normale, tandis que sa réponse inférieure, crurale, est abolie.

La même inégalité entre ces deux membres inférieurs nous frappe dans l'aspect clinique de la malade de Babinski et Jarkowski. A droite, le rotulien est aboli, l'achilléen est affaibli. A gauche, ils sont tous « d'intensité moyenne ». Mais, quelques mois plus tard, les réflexes vont s'exagérer de ce côté.

Le réflexe cutané plantaire se fait presque toujours en extension. Mais cette perturbation est rarement précoce et rarement bilatérale. La contracture et le clonus du pied la précèdent dans la plupart des cas. Ainsi le plus important signe de la série pyramidale est le dernier à se manifester.

Souvent, avant l'apparition franche du signe de Babinski et alors même qu'il existe déjà de la contracture musculaire et du clonus

du pied, on assiste à une sorte de « silence » ou d'indifférence plantaire qui marque pendant un certain temps le passage de la flexion à l'extension du réflexe. Parfois, durant cette période intercalaire, la réponse est peu nette et variable d'un moment à l'autre : tantôt flexion, tantôt extension. C'est pendant cette phase également que sa réponse varie avec la position du malade. Notre maître, le professeur Guillaïn, a l'habitude de la chercher, le malade étant couché sur le ventre, la jambe fléchie à angle droit sur la cuisse. Dans les syndromes pyramidaux au début, cette position a la propriété de dévier vers le normal le sens de la réaction plantaire.

Notre premier malade justifie ces réflexions. Son réflexe cutané plantaire est en extension franche et constante à droite, tandis que sa réponse est variable à gauche. Ceci cadre avec la réponse des réflexes tendineux, qui est bien plus exagérée à droite qu'à gauche.

Un autre de nos malades réagit exactement de la même manière.

Le troisième présente un Babinski bilatéral, qui se déclanche très lentement.

Chez le malade de Kling, le cutané plantaire reste en flexion pendant presque toute la durée de la maladie. Il ne sera en extension que trois mois avant la mort.

Chez le malade de Guillaïn, Bertrand et Péron, dont l'examen anatomique a révélé une énorme gliomatose à la fois intra et extramédullaire, le cutané plantaire est resté indifférent jusqu'au moment de l'opération.

Le malade de Bickel a un signe de Babinski bilatéral et même un Oppenheim, tandis que celui de Bouttier présente de la flexion à gauche et reste indifférent à droite.

Le malade de M^{me} Déjerine présente un signe de Babinski bilatéral par excitation du bord externe du pied, mais l'excitation médio-plantaire produit une flexion du gros orteil.

Chez le malade de Bielschowsky, le cutané plantaire est « souvent » en extension à gauche. Plus tard, il sera en extension constante.

Chez le malade de Marinesco, comme chez celui de Crouzon, le Babinski est bilatéral.

Chez la malade de Cl. Vincent, Chavany et David, le cutané plantaire ne dévie vers l'extension que très tardivement.

Le malade de Babinski et Jarkowski a un cutané plantaire en extension à gauche, où le tonus musculaire semble normal, tandis qu'à droite, où la contracture est manifeste, le même réflexe se fait en flexion.

Chez la malade de Guillain, Bertrand et Schmite, le cutané plantaire est, pendant la plus grande partie de la maladie, en flexion. Ce n'est que vers la fin de celle-ci que ces auteurs notent une extension à gauche, alors qu'à droite le réflexe reste indifférent.

L'importance des faits que nous venons de citer est d'autant plus grande que, chez la plupart de ces malades présentant un signe de Babinski peu net ou indifférent, ou nul parfois, on a trouvé à l'autopsie des tumeurs volumineuses avec des cavités syringomyéliques de dimensions insoupçonnées.

Beaucoup plus constant et beaucoup plus précoce, au contraire, apparaît le **clonus**. C'est au pied qu'il se manifeste d'abord et là il peut être bilatéral, alors que le Babinski ne l'est pas, ou ne l'est pas encore. On le trouve parfois à la rotule et, dans des cas très rares, aux mains.

Dans deux de nos cas personnels, il est bilatéral et intéresse le pied et la rotule; dans le troisième cas, il est localisé à droite suivant les autres signes pyramidaux.

Bielschowsky note un clonus bilatéral du pied, plus marqué à gauche (seul côté où le cutané plantaire était en extension), mais pas de clonus de la rotule. Parfois on obtenait un clonus des mains.

Le clonus du pied et de la rotule est bilatéral dans les cas de Bouttier, de Bickel, de Cl. Vincent, Chavany et David.

Le clonus est unilatéral dans les observations de Crouzon, Bertrand et Polacco, de Guillain, Bertrand et Schmite.

En dépouillant toutes ces observations que nous avons réunies, nous n'en trouvons qu'une seule, celle de Kling, où il soit expressément dit qu'il n'y avait pas de clonus.

Les réflexes d'automatisme médullaire témoignent d'un trouble grave de la conductibilité médullaire. Ils s'expliquent par l'importance considérable que prend parfois la tumeur ou la cavité creusée à l'intérieur de la moelle. A certains niveaux, il ne persiste souvent qu'une mince bordure de tissu médullaire sain, lui donnant l'aspect de ces arbres creux à l'intérieur, qui ne vivent plus que de leur écorce. Tous les intermédiaires s'observent entre le foyer gliomateux limité au voisinage du septum médian postérieur et le cas de Mari-

nesco, qui équivalait à une section complète de la moelle. Parfois la lésion reste localisée ou prédomine à une moitié de la moelle et, dans ces cas, on assiste à un réflexe de défense unilatéral.

Quoi qu'il en soit, la constatation d'un réflexe d'automatisme médullaire marque une étape de gravité dans l'évolution de la maladie. Là encore, la lésion n'est pas toujours indélébile. Le même facteur, vasculaire et œdémateux, que nous avons signalé à propos des troubles du début de la maladie, peut intervenir dans l'apparition du réflexe de défense.

Chez deux de nos malades, il était facile de le mettre en évidence par la manœuvre classique de la flexion du pied, qui déterminait le triple retrait (de la cuisse, de la jambe et du pied). Dans le cas de Guillaïn, Bertrand et Schmite, il n'existait que d'un seul côté. Dans plusieurs observations, dont un cas personnel, nous remarquons l'absence totale de toute ébauche d'automatisme. Dans le cas de Cl. Vincent, Chavany et David, il est faible.

Il faut se dire aussi que ce réflexe n'acquiert toute sa signification que dans les circonstances où il y a paralysie importante des membres.

Dans certains cas, son étendue et son intensité sont telles qu'il détermine des attitudes spéciales. Chez le malade de M^{me} Déjerine, l'attitude des membres inférieurs paralysés était variable d'un moment à l'autre, subordonnée à ces mouvements de défense qui étaient particulièrement vifs : tantôt ils étaient en hyperextension, les pieds en varus équin et les orteils, surtout les premiers, en flexion dorsale forcée ; tantôt les hanches et les genoux étaient fléchis, l'attitude des pieds et des orteils restant sensiblement la même. Les mouvements de défense se produisaient spontanément ou sous les influences habituelles. On pouvait les provoquer par excitation de la face interne de la cuisse droite et de la face externe de la cuisse gauche. La limite supérieure de leur zone de production atteignait la ligne mamelonnaire à droite et descendait à trois travers de doigts au-dessous du mamelon gauche.

Chez le malade de Babinski et Jarkowski, le réflexe de défense était à peine ébauché à droite, où il y avait pourtant une paralysie spasmodique presque complète. Au membre inférieur gauche, qui était moins paralysé, on trouvait au contraire un réflexe de défense bien caractérisé, qui se laissait provoquer jusqu'au pli de l'aîne. Plus tard apparut, de ce même côté gauche, une contracture intense en flexion, liée manifestement à l'exagération du réflexe de défense.

Par le même mécanisme vraisemblablement, le malade de Gerlach

se présentait avec une paraplégie spasmodique en flexion, et la contracture était telle que toute tentative de redressement déterminait des douleurs violentes.

Parfois l'automatisme existe au niveau des quatre membres. C'est le cas du malade de Bouttier, où l'on constate un retrait rapide des membres inférieurs sous l'influence du pincement, de la piqure, de friction du pied, de la jambe ou de la cuisse, ou de la flexion du pied. L'automatisme n'est pas croisé. Au niveau des membres supérieurs, par la friction, par le pincement ou le tapotement de la main, de l'avant-bras et surtout de la région bicipitale, on obtient, en plaçant les avant-bras en abduction et en supination, une adduction, une pronation puissante et une ébauche de flexion, alors que la motilité volontaire a presque entièrement disparu. La limite supérieure de l'automatisme ne semble pas remonter plus haut que les épaules.

Il ne faut du reste pas s'attendre à trouver cette limite aussi nette que dans les grandes compressions par tumeurs extramédullaires. La loi de Babinski ne saurait s'appliquer en pareille circonstance, le processus néoplasique étant trop diffus et trop irrégulièrement étendu en hauteur.

Les réflexes cutanés. — Dans les deux tiers des cas étudiés, les cutanés abdominaux sont abolis en totalité et à tous les étages. Dans les cas de Seeborn et de Bouttier, ils ne sont que diminués. Dans les cas de Babinski et de Kling, seul le cutané abdominal inférieur est aboli; les autres, moyen et supérieur, sont conservés. Dans celui de Guillain, Bertrand et Péron, ils sont tous abolis à droite, alors qu'à gauche les supérieur et moyen sont indemnes.

Toutes ces irrégularités ne font que traduire une fois de plus l'irrégularité de développement de la tumeur.

Le réflexe crémastérien est parfois aboli; le plus souvent, il n'est qu'affaibli. Dans un cas, il était impossible de le rechercher en raison de l'absence de développement des organes génitaux. Dans un autre, toute tentative de le produire déclenchait un réflexe de défense extrêmement étendu.

TROUBLES MOTEURS ET DE LA RÉFLECTIVITÉ
AU NIVEAU DE LA TÊTE

Nous détachons ce chapitre en raison de la fréquence des lésions anatomiques bulbaires. Ces lésions, qu'il s'agisse d'une tige gliomateuse pleine ou d'une cavité syringomyélique allant s'ouvrir dans le quatrième ventricule, constituent parfois une découverte d'autopsie. Et si elles sont passées inaperçues durant la vie, ce n'est pas toujours faute d'y avoir pensé.

Le malade de M^{me} Déjerine, dont la néoformation intéressait le bulbe, ne présentait aucun trouble cérébral, ni bulbaire. M^{me} Déjerine le dit d'une façon expresse : la musculature de la face, de la langue, du voile du palais, du pharynx et du larynx est bonne ; on ne remarque aucun trouble dans le mécanisme de la déglutition, de la phonation, de la respiration et de la digestion ; la salivation n'est pas exagérée. C'est à peine si on note une certaine vivacité du réflexe massétérin.

Notre premier malade, dont la syringomyélie allait jusqu'au quatrième ventricule, ne présentait aucun signe céphalique, aucun trouble respiratoire ou cardiaque. Les malades de Leupold et de Bickel, dont les lésions étaient aussi étendues, offraient une symptomatologie aussi déficiente. Plus inexplicable encore est cette lacune symptomatique chez le malade de Bielschowsky et Unger, dont la lésion était vraiment considérable.

Chez le malade de Guillain, Bertrand et Schmite, on trouve le réflexe pharyngien aboli, le naso-palpébral normal et les réflexes cornéens lents et paresseux. Chez le malade de Bouttier, Bertrand et Mathieu, il existe des troubles respiratoires qui vont s'aggraver plus tard et entraîner la mort au milieu d'un syndrome bulbaire typique.

Les yeux participent peu au tableau clinique et, quand ils le font, il s'agit le plus souvent de troubles sympathiques par lésion des centres médullaires : lésions tantôt d'ordre irritatif, tantôt d'ordre paralytique ou destructif.

Le malade de Bielschowsky présentait une diminution manifeste de la fente palpébrale et de la pupille gauche, avec intégrité des réflexes et de la musculature extrinsèque de l'œil. Un de nos malades, ainsi que le malade de Seeborn, avaient une mydriase unilatérale, sans aucun autre trouble oculaire.

Deux autres malades n'avaient que des lésions sans relation immédiate avec la syringomyélie : l'un un nystagmus congénital, l'autre une cataracte centrale avec décollement bilatéral de la rétine.

L'examen du fond de l'œil signale partout un aspect normal. Seul le malade de Bouttier montre « une légère congestion de la papille avec une certaine dilatation veineuse » (examen pratiqué par le docteur Favory).

Très malaisé à interpréter nous semble le nystagmus, que nous trouvons signalé dans deux observations. Dans les deux cas, il coexistait avec d'autres manifestations à type cérébelleux et avait soulevé le diagnostic de sclérose en plaques.

TROUBLES CÉRÉBELLEUX

Les troubles cérébelleux se retrouvent dans un quart des observations. Nous les avons déjà cités à la phase de début de la maladie. Tantôt c'est une démarche cérébelleuse spasmodique, tantôt des vertiges et de la latéropulsion, tantôt du tremblement.

Tous ces phénomènes apparaissent avec un maximum d'intensité dans l'une des observations de la Clinique neurologique : le cas Rivière déjà cité. En pleine évolution de la maladie, la démarche est hésitante, à petits pas, et entraîne une contracture d'effort qui est généralisée. La malade étant couchée, on constate que tous les mouvements sont possibles ; la force segmentaire est bonne, il n'existe qu'un léger degré de contracture du membre inférieur gauche. L'examen révèle de gros troubles cérébelleux au niveau des membres inférieurs ; les épreuves habituelles du talon à la fesse, du talon sur le genou opposé sont très perturbées. Au niveau des membres supérieurs, on ne constate aucun trouble. Plus tard, on note un léger nystagmus dans le regard latéral gauche. Ces derniers troubles ne sont pas augmentés par l'occlusion des yeux.

Quelle qu'en soit la signification, il est difficile de ne pas englober ces phénomènes dans le cadre du syndrome cérébelleux.

TROUBLES SENSITIFS

Ils occupent encore une place importante dans le tableau clinique et intéressent tous les modes de la sensibilité. Si, dans certains cas, les douleurs ont disparu ou se sont améliorées avec l'apparition des

paralysies, dans d'autres cas, au contraire, elles persistent et s'étendent, marquant ainsi la progression constante du processus tumoral.

Les perturbations de la sensibilité superficielle étendent leurs territoires et en gagnent de nouveaux. Les bandes radiculaires, jadis séparées par des espaces sains, se rapprochent et se confondent en de vastes territoires, analogues à ce que l'on observe dans les compressions par tumeurs extramédullaires. Dès lors, la confusion devient possible.

Sensibilité subjective. — La douleur présente toute la gamme d'intensité. Elle n'est presque jamais pure. Il s'y associe très souvent des paresthésies variées multiples, bizarres parfois, au point que les malades ont peine à trouver une comparaison qui donne de leur sensation une idée juste.

Le siège de ces paresthésies est fonction du siège de la lésion et de sa marche envahissante. Tout comme celle-ci, elles sont souvent disséminées dans des zones très éloignées et n'ayant aucune connexion entre elles. Un de nos malades se plaignait de douleur de la région cervicale et de l'épaule gauche, avec sensation de froid et d'engourdissement dans le bras droit. Il accusait en outre une sensation de chaleur aux deux genoux, une impression d'engourdissement dans toute la jambe droite et seulement dans les orteils à gauche. Un autre malade avait une sensation de constriction des cuisses, de l'abdomen et du thorax remontant jusqu'à la partie supérieure du dos. Ces sensations constrictives ne constituaient pas une douleur vraie et survenaient surtout dans la position couchée, la nuit plus que le jour.

Un troisième malade se plaignait d'une sensation d'oppression au ventre. Il accusait des brûlures et des fourmillements dans la région lombo-sacrée, irradiant vers la face interne des cuisses, surtout à droite. La pression à ce niveau provoquait une impression particulière de brûlure. Le malade de Seeborn souffrait de tiraillements à la nuque du côté droit, et en même temps de douleurs dans la région inguinale droite irradiant vers le haut jusqu'à l'épaule. Plus tard, des crampes dans les membres inférieurs, notamment dans les mollets.

Parfois les troubles de la sensibilité subjective se réduisent à des douleurs vagues ou à des paresthésies supportables, mais le plus souvent la douleur est atroce. Chez le malade de Bickel, dont la douleur siégeait dans la région précordiale avec des irradiations

dans les deux bras, elle affectait le type lancinant et ne cédait qu'à de fortes doses de morphine. Chez le malade de Bielschowsky, elle était d'une violence telle que le malade n'hésita pas à accepter une intervention chirurgicale qu'il savait très dangereuse en raison du siège, à la région cervicale haute, de la tumeur.

Chez un de nos malades, nous avons constaté une sédation notable de la douleur après la ponction lombaire. Le fait est à rapprocher de l'amélioration de la céphalée par la même soustraction de liquide céphalo-rachidien chez les malades porteurs d'une tumeur cérébrale. Parfois la douleur est brusquement aggravée par une hémorragie dans la tumeur ou dans la cavité syringomyélique. Dans ces cas, elle pourra disparaître plus tard par la résorption sanguine.

Dans deux cas, nous avons vu la disparition de la douleur coïncider avec l'apparition de gros troubles moteurs. Mais ici disparition de mauvais augure, parce que symptomatique d'importantes destructions dans la zone des cornes et des racines postérieures, qui n'étaient jusqu'alors qu'irritées.

Sensibilité dite objective. — Les troubles recherchés de la sensibilité superficielle, que l'on appelle couramment troubles objectifs, indiquent mieux et plus précocement que les troubles moteurs le siège des lésions anatomiques. Ils affectent le type radiculaire et conservent pendant longtemps ce caractère, qui signifie lésion des cornes ou des racines postérieures. Mais, lorsque le processus nécrotique aura détruit ou comprimé les grandes voies d'association et de communication avec le cerveau, alors les troubles de la sensibilité superficielle perdront leur caractère radiculaire et s'étendront en zones larges et diffuses, sous-jacentes au segment médullaire détruit ou inhibé.

Au point de vue qualitatif, la dissociation syringomyélique classique s'observe surtout à la première phase de la maladie. A une phase avancée, elle ne persiste à l'état pur que dans des segments limités. La sensibilité tactile ne tarde pas à être atteinte à son tour. Dans l'ordre chronologique, c'est la sensibilité thermique qui nous a paru disparaître la première, puis, à un intervalle relativement court, la sensibilité douloureuse et beaucoup plus tard ensuite la sensibilité tactile.

Chez un de nos malades, la sensibilité tactile était normale partout, sauf dans une zone très limitée correspondant au rebord

costal droit où, sur une largeur de 4 à 5 centimètres, il y avait une hypoesthésie constante. La sensibilité douloureuse ne présentait pas de troubles bien évidents. Par contre, la sensibilité thermique était perturbée dans tout le territoire cutané du thorax jusqu'à la clavicule, au niveau des membres supérieurs, de l'abdomen et de la face externe des cuisses. Le trouble portait aussi bien sur le chaud que sur le froid.

Chez un autre malade, la sensibilité apparaissait normale à un examen rapide. Ce n'est que par un examen approfondi que l'on est arrivé à mettre en évidence, à la partie supérieure de la poitrine et du dos, l'existence d'une bande où l'on constatait des troubles de la sensibilité thermique et douloureuse. Sa limite supérieure était indiquée par une zone étroite d'hyperesthésie répondant à C⁴. Sa limite inférieure restait peu nette et se perdait progressivement dans la sensibilité normale, vers la partie moyenne du thorax. Au-dessous de cette zone, on ne remarquait qu'une diminution de la sensibilité osseuse au diapason, qui s'étendait jusqu'à l'extrémité distale des membres inférieurs.

Chez le malade de Babinski et Jarkowski, on pouvait presque suivre la marche des perturbations sensitives. La sensibilité (surtout thermique et douloureuse) était diminuée au membre inférieur droit. La jambe gauche était à peine touchée. Plus tard, ces troubles s'accrochèrent notablement. Ils remontaient jusqu'à D¹⁰, et l'on trouvait au niveau de l'abdomen la dissociation syringomyélique la plus patente. Aux membres inférieurs, à cette période, tous les modes étaient touchés, mais, comme précédemment, les troubles étaient beaucoup plus prononcés à droite, c'est-à-dire du côté où les troubles moteurs étaient le plus forts.

On retrouve la même prédominance à un côté dans l'observation de Guillain, Bertrand et Péron et dans celle de Bielschowsky et Unger. Le malade de ces derniers auteurs avait une sensibilité douloureuse et thermique très diminuée à droite, dans toute la moitié du corps depuis le cou. A gauche, au contraire, on notait plutôt une hyperexcitabilité thermique et douloureuse. Les impressions tactiles étaient perçues presque normalement à gauche et localisées correctement. A la nuque du même côté (gauche), chaque excitation tactile était perçue à la fois comme une sensation tactile et douloureuse. A droite, les impressions tactiles étaient perçues avec rapidité, mais leur localisation était fautive. La limite supérieure des troubles de la sensibilité était à droite en C², mais l'examen nécropsique révéla une tumeur qui se continuait profondément dans le bulbe.

A la longue, les différentes zones de troubles sensitifs s'étendent, se rapprochent et se confondent, et on constate alors qu'à partir d'une ligne supérieure plus ou moins régulière, toute la zone sous-jacente est frappée d'anesthésie. L'anesthésie est aux trois modes, mais ordinairement la sensibilité tactile est moins profondément touchée que les deux autres. C'est le cas d'un de nos malades (Parm..., obs. 1), dont la limite supérieure était en C⁴, des malades de Marinesco et de Kling, dont la limite supérieure siégeait dans la région dorsale.

Parfois on trouve, au milieu de ces énormes territoires anesthésiés, des enclaves où la sensibilité est encore conservée partiellement. Cela démontre que l'interruption de la voie sensitive n'est pas complète et que le champ d'anesthésie s'est formé par extension et fusion de foyers médullaires multiples, entre lesquels survivent des fibres moins adultérées. Un tel exemple est fourni par le malade de M^{me} Déjerine, dont les sensibilités superficielles étaient abolies sur une portion du tronc et sur les membres inférieurs, les sensations tactiles, douloureuses et thermiques n'étant normalement perçues qu'à la face, au cou et sur les épaules, ainsi que sur la partie toute supérieure du thorax. La limite supérieure de cette anesthésie cutanée était assez irrégulière : sur la moitié gauche du thorax, elle passait à deux travers de doigt au-dessus du mamelon ; à droite, elle était notablement plus basse, passant obliquement dans son ensemble de bas en haut et de dehors en dedans ; elle répondait sur la ligne axillaire au D⁸, elle atteignait sur la ligne mamelonnaire le territoire de D⁶, elle redevenait ensuite obliquement ascendante le long du bord du sternum, pour atteindre en D³ la ligne médiane. L'anesthésie était complète dans toute la partie sous-jacente à cette ligne, *toutefois des piqûres répétées au niveau de la paroi latérale gauche, en D⁶-D⁸, étaient perçues parfois sans être localisées. D'autre part, la région génitale correspondant à S³ était simplement hypoesthésiée.* Cette relative intégrité de la région génitale, nous l'avons trouvée dans plusieurs observations.

Le passage entre la zone d'anesthésie et le territoire cutané normal est exceptionnellement brusque. C'était le cas de notre premier malade. Ordinairement, il existe une zone intermédiaire, tantôt d'hyperesthésie, tantôt d'hypoesthésie. Chez le malade de M^{me} Déjerine, cette hypoesthésie allait en se dégradant sur un territoire assez étendu qui comprenait une partie du tégument sus-mamelonnaire et la presque totalité des membres supérieurs.

Dans les trois quarts de nos observations, nous trouvons des perturbations de la *sensibilité profonde*. Elles sont précoces et précèdent même quelquefois les troubles moteurs et les troubles de la sensibilité superficielle.

Ce sont la perte du sens des positions imprimées aux membres (la plus fréquemment notée), la diminution ou la perte des perceptions vibratoires au niveau des saillies osseuses, la perte du sens de poids, l'astéréognosie.

Un de nos malades avait perdu la notion de poids des objets ; celle de la qualité de résistance du sol. Chez un autre, la perte du sens stéréognostique était absolue, au point que le malade était incapable de saisir et de garder en mains des objets, à moins qu'il ne s'aidât de la vue.

Chez le malade de M^{me} Déjerine, l'examen de la sensibilité profonde révélait une anesthésie de toutes les articulations des membres inférieurs, une anesthésie vibratoire du même territoire, des côtes (à partir de la cinquième), ainsi que des os de la main et des avant-bras, une hypoesthésie des premières côtes, de la clavicule et de l'humérus.

TROUBLES VASO-MOTEURS SÉCRÉTOIRES ET SYMPATHIQUES

Ils sont extrêmement fréquents. Leur apparente banalité passe souvent inaperçue au milieu d'un cortège de symptômes beaucoup plus saillants.

Certaines sensations particulières, de chaud et de froid pénible, relèvent vraisemblablement de leur action. Il est probable que le sympathique joue un rôle dans les phénomènes douloureux, et bien des perturbations passagères, quelle qu'en soit la nature, ont pour cause immédiate un spasme vasculaire dans le segment médullaire correspondant.

Au niveau de la peau, on observe fréquemment des plages de rougeur et de pâleur de durée éphémère. Parfois la vaso-constriction prend à l'extrémité des membres l'allure d'un syndrome de Raynaud et nous signalons ici l'opinion de certains auteurs allemands (Bremer, en particulier) qui tendent à rapprocher le syndrome de Raynaud de la syringomyélie. Bickel remarque que la peau de son malade était chaude, sèche, et passait fréquemment du rouge vif à une

pâleur livide. Bouttier note aussi des phénomènes vaso-moteurs consistant en « rougeurs » passagères et survenant brusquement.

Babinski et Jarkowski notent chez leur malade des troubles sudoraux s'étendant jusqu'à la ligne mamelonnaire. Ces troubles débordaient en haut la ligne des phénomènes moteurs et sensitifs et, partant, donnaient des renseignements plus précis (et que l'autopsie confirma) sur l'étendue des lésions. La transpiration était également abondante chez le malade de Seeborn, à la face, aux membres supérieurs et au thorax; par contre, la peau des membres inférieurs était sèche.

Le malade de M^{me} Déjerine, à chaque émotion, était pris d'angoisse, sa respiration et son pouls s'accéléraient, l'éréthisme pilo-moteur et la sécrétion sudorale de la face et de la partie sus-diaphragmatique du tronc s'exagéraient, la sueur perlait à grosses gouttes. Ces crises paroxystiques survenaient sans cause apparente ou simplement à l'occasion du pansement ou de la toilette du malade et se prolongeaient parfois pendant toute la matinée. Les après-midi étaient généralement calmes; une forte crise sudorale débutait en général vers 6 heures du matin. Les crises étaient particulièrement vives pendant les périodes où les mouvements d'automatisme médullaire des membres inférieurs étaient très intenses et troublaient le sommeil du malade.

Chez notre premier malade, le réflexe pilo-moteur pouvait être déclenché dans le territoire des deux membres supérieurs et à la partie toute supérieure du thorax. Sa limite inférieure débordait à peine la ligne mamelonnaire (D⁴-D⁵).

Chez le malade de M^{me} Déjerine, les fibres lisses de l'appareil pilo-moteur étaient dans un état d'éréthisme extrême au niveau des membres supérieurs et du thorax : les phénomènes de la « chair de poule » et de l'« horripilation », d'apparition spontanée, étaient permanents; le simple fait de découvrir le malade les exagérait encore.

Si l'on cherchait à provoquer le réflexe pilo-moteur sur le tronc et les membres inférieurs par excitation cervicale, on ne pouvait y parvenir, malgré le développement particulièrement important du système pileux. On ne provoquait, par cette manœuvre, qu'un tonus encore plus exagéré du système pileux du thorax, des membres supérieurs et du cou. Les mouvements involontaires de défense et les mouvements passifs provoqués des membres inférieurs (recherche du *réflexe spinal*) déterminait, dans les membres inférieurs, une forte réaction pilo-motrice. Par la mobilisation *prolongée* des mem-

bres inférieurs, le réflexe spinal déclenché remontait sur le tronc et s'étendait jusque sur les bras.

L'excitation de la *paroi abdominale* (réflexe spinal) produisait une hyperréflexivité dans le thorax, les membres supérieurs, le *cou*, les *joues*. L'expérience a été renouvelée à plusieurs reprises et constatée par M. André Thomas.

La peau des membres inférieurs et du tronc était de coloration, de sécheresse et de température normales ; celle de la face (région frontale et joue gauche surtout), de la partie supérieure du thorax et des bras était, par contre, le siège d'une sudation exagérée et permanente; elle était cyanosée surtout au niveau des mains et des avant-bras, violacée même d'une façon persistante à la face dorsale des doigts. A ce niveau, la température locale était notablement abaissée.

La limite entre ces deux territoires cutanés, à réactions sudorales et vaso-motrices si dissemblables, répondait à une ligne thoracique passant par la base de l'appendice xyphoïde et un peu plus basse à gauche (D^7 - D^8) qu'à droite (D^6 - D^7).

Si tout le territoire cutané sous-jacent à cette limite présentait une sécheresse constante et uniforme (à un seul examen, M. André Thomas constata une légère moiteur sur la paroi abdominale gauche ne dépassant pas le territoire de la onzième racine dorsale), la portion sus-jacente du corps : thorax, membres supérieurs, cou, face, était le siège d'une sudation permanente, mais dont l'intensité variait suivant les points. Plus accentuée d'une façon générale à gauche qu'à droite, elle était d'autre part marquée en C^7 , C^8 , D^1 et D^2 sur les membres supérieurs et D^4 , D^5 , D^6 et D^7 sur le thorax ; elle était moins intense en C^4 , C^5 et C^6 ; en C^2 , C^3 et à la face.

TROUBLES TROPHIQUES

Nous ne reviendrons plus sur les amyotrophies et sur certaines déformations particulières des membres.

La *déformation de la colonne vertébrale*, nous ne l'avons trouvée que dans un seul cas : il s'agissait d'une cypho-scoliose portant sur D^9 , D^{10} , D^{11} . Elle avait débuté dans l'enfance et avait progressé parallèlement à la syringomyélie.

Dans les autres cas, nous trouvons, tantôt un léger œdème des extrémités, tantôt des plaies longues à guérir ou des éruptions cuta-

nées de caractère indéterminé qui disparaissent spontanément au bout d'un temps plus ou moins long. Chez la malade de Crouzon, on constate, à une certaine période de la maladie, la chute des dents et la disparition totale des poils.

Le trouble trophique le plus fréquemment rencontré est *l'escarre*. On la rencontre dans un tiers des cas, à des périodes ordinairement avancées de la maladie. Elle se produit aux points qui supportent le poids du corps (régions sacrée et fessière) ou en des points saillants qui sont plus facilement irrités (coudes, partie postérieure des talons). Chez la malade de Guillain, Bertrand et Péron, les escarres siègent au tiers inférieur des jambes, dans une zone préalablement irritée par la striction des lacets. Malgré toute leur fâcheuse signification et les complications dont elles sont souvent le point de départ, nous les voyons parfois guérir en même temps que disparaissent les autres troubles, moteurs, sensitifs ou sphinctériens. Tel est le cas déjà mentionné du malade de M^{me} Déjerine, qui guérit de ses escarres et vit sa quadriplégie s'améliorer, alors que ces troubles duraient déjà depuis un an.

Le malade de Gerlach avait depuis vingt ans des ulcérations de la main, qui avaient abouti à des déformations importantes. Mais, à une certaine période de la maladie, apparurent d'autres manifestations dermatologiques sur tout le tégument, et les ulcérations se généralisèrent avec une rapidité inaccoutumée. Cette description, qui fait tout l'intérêt de l'observation de Gerlach, mérite d'être citée *in extenso* : « Toute la peau, la face exceptée, était recouverte d'un exanthème papuleux chronique, plus marqué aux membres, où il prenait l'aspect de nodules hémorragiques, atteignant par endroits les dimensions d'un petit pois. Sur les cuisses, les éléments étaient plus rares que sur les jambes et à la face dorsale des pieds. Aux membres supérieurs également, l'éruption était plus marquée à l'extrémité distale. A noter ici la destruction de la dernière phalange de l'annulaire (gauche) par un processus ulcératif. Au thorax et à l'abdomen, on notait, à côté de cette éruption papuleuse, un eczéma chronique qui déterminait un épaississement et une rigidité particulière de la peau.

Cette pachydermie était surtout prononcée aux mains, notamment à leur face dorsale et aux doigts, de ce fait complètement déformés. Entre les doigts, on notait des ragades. Les orteils, au contraire, étaient intacts, leur peau blanche et fine. Sur le dos du malade, il existait un eczéma squameux, parsemé de nodules hémorragiques.

Outre ces lésions, tout le corps du malade était recouvert d'ulcé-

rations, d'aspect gangreneux, qui apparurent en majeure partie durant son séjour à l'hôpital. Quelques-unes envahirent les tissus avec une rapidité presque invraisemblable, ainsi que le montra l'évolution de l'escarre trochantérienne droite.

Le 29 décembre 1891, en effet, il n'existait à cet endroit qu'une plaque de rougeur. Le lendemain, elle fut remplacée par des taches livides, qui s'éliminèrent le 31 décembre, laissant à nu l'aponévrose. Le 2 janvier, l'os lui-même était à nu sur une largeur de 10 à 14 centimètres.

Le même jour apparaissait de la même manière une escarre sur la région trochantérienne gauche, qui évolua avec la même rapidité. Au niveau du sacrum, il existait une escarre énorme de 20 sur 15 centimètres qui dénudait l'os et découvrait l'extrémité inférieure du canal sacré.

Sur la cuisse droite, une perte de substance, où l'on voyait les muscles extenseurs, et dans la profondeur la face du fémur sur une surface de 10 centimètres. Un véritable phlegmon se constitua à ce niveau en trois jours, qui diffusait en haut et en bas vers les extrémités de la cuisse. A la partie inférieure et externe du bras droit, une autre ulcération qui mit à nu l'épicondyle. Une autre perte de substance se trouvait au niveau de l'épine iliaque antérieure et supérieure droite et sur la crête attenante, sur une longueur de 8 centimètres. A gauche, on notait dans une zone symétrique la même escarre, mais moins étendue. Aux deux jambes existaient des nécroses tissulaires sur la face interne du membre. Au niveau des deux acromions, deux escarres également peu profondes d'une longueur de 8 à 10 centimètres sur 2 à 5 centimètres de large.

On en trouvait encore sur la paroi thoracique à la hauteur des huitième, neuvième, dixième côtes, sur la ligne axillaire droite ; d'autres sur les premières côtes à gauche en arrière ; puis à la nuque et aux deux oreilles. Une plaque à l'épicondyle externe gauche, et d'autres encore sur les régions métatarsiennes. Au total, plus de trente plaques d'escarres.

TROUBLES SPHINCTÉRIENS

Ils ne constituent pas une règle absolue de ces lésions à la fois tumorales et syringomyéliques. Nous notons leur absence dans deux de nos observations. Parfois ils prennent un caractère intermittent.

Aux phases où ils viennent grossir le cortège des autres perturbations neurologiques peuvent succéder des phases où l'exonération prend son rythme régulier et volontaire. Mais un malade qui a présenté des troubles sphinctériens à un moment quelconque de sa maladie en présentera toujours à la période terminale de celle-ci.

Comme dans toute autre lésion médullaire, il s'agit tantôt de manifestations irritatives qui déterminent de la rétention urinaire et de la constipation opiniâtre, tantôt des lésions destructives ou tout au moins inhibitrices qui provoquent le relâchement des sphincters.

LIQUIDE CÉPHALO-RACHIDIEN

L'étude du liquide céphalo-rachidien fournit des renseignements primordiaux pour le diagnostic des tumeurs médullaires. Il faut examiner ce liquide physiquement et chimiquement. On ne doit pas omettre de noter sa tension et de chercher les réactions colloïdales, dont la plus répandue en France et la plus constante dans ses résultats est celle de Guillain, Laroche et Léchelle.

Le liquide est souvent *xanthochromique*, parfois il conserve sa couleur et sa transparence normales. Abandonné à lui-même, il peut former quelquefois un coagulum quelques heures après le prélèvement. Sa tension est presque toujours normale, et c'est là un fait d'une importance capitale, car il permet d'éliminer les tumeurs et les compressions extramédullaires, qui donnent ordinairement une hypertension plus ou moins grande.

Par contre, la quantité d'albumine est augmentée, et parfois dans des proportions considérables, sans que le nombre d'éléments leucocytaires suive parallèlement cette augmentation. Cette *dissociation albumino-cytologique, opposée à la tension presque normale du liquide céphalo-rachidien, constitue l'expression caractéristique des tumeurs intramédullaires*. Nous verrons au chapitre concernant le diagnostic que, si la tension apparaît normale à l'appareil de Claude, elle se montre augmentée à des méthodes d'investigation plus fines, telles que l'épreuve de Quequenstedt-Stooky. Il y a là donc une question de degré, mais le fait que cette modification de tension ne s'objective pas à l'appareil de Claude nous apparaît comme un fait de très grande valeur.

La réaction de Weichbrodt est négative ou à peine positive, alors que celle de Pandy est nettement ou fortement positive. La réaction

colloïdale de Guillain donne parfois une courbe positive avec précipitation à gauche ; le plus souvent, une *courbe analogue à celle de tumeurs cérébrales* avec un plateau de précipitation à gauche et un autre dans la moitié droite de l'échelle ; dans un cas seulement, un simple élargissement de la zone centrale de précipitation normale. Le Wassermann n'a été trouvé positif qu'une seule fois. Il l'était aussi dans le sang chez ce malade.

Un de nos malades avait un liquide céphalo-rachidien clair, non hypertendu (34 en position assise), qui formait un coagulum léger quelques heures après le prélèvement. La quantité d'albumine était de 1,90 à l'albuminimètre de Sicard. La réaction de Weichbrodt était légèrement positive, celle de Pandy fortement positive. Le nombre de cellules par millimètre cube était de 0,4 à la cellule de Nageotte. Le Bordet-Wassermann était négatif. Le benjoin colloïdal donnait la courbe suivante : 0122220000122220.

Un autre de nos malades avait un liquide xanthochromique légèrement hypertendu (70 en position assise). L'albuminimètre de Sicard montrait 2 gr. 10 d'albumine. La réaction de Pandy était fortement positive, celle de Weichbrodt négative. La numération des éléments cellulaires révélait 2,4 leucocytes par millimètre cube. Le benjoin colloïdal donnait la courbe suivante : 0000122000222100. Le Bordet-Wassermann était négatif dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien.

Chez un autre malade de la clinique, la ponction lombaire donnait issue à un liquide également xanthochromique ayant une tension de 33 centimètres d'eau en position couchée. L'analyse de ce liquide donnait les résultats suivants : albumine 3 gr. 70, réaction de Pandy très positive, réaction de Weichbrodt négative, 4,5 lymphocytes par millimètre cube, réaction de Bordet-Wassermann H², benjoin colloïdal : 2222220000001220. C'est dans ce cas que nous avons trouvé la réaction de Wassermann positive dans le sang.

La malade de Cl. Vincent, Chavany et David avait 1 gr. 20 d'albumine, avec un taux plus élevé de cellules (20 par millimètre cube) et un Bordet-Wassermann négatif.

Le malade de Crouzon avait également 1,20 d'albumine pour 0,9 de lymphocytes par millimètre cube.

Parfois la quantité d'albumine atteint une teneur considérable. Témoin le malade de Guillain, Bertrand et Péron, qui avait un liquide xanthochromique, une tension de 31 en position assise ; *albumine, 5 grammes* ; réaction de Pandy fortement positive, réaction de Weichbrodt négative, trois cellules par millimètre cube, Was-

sermann négatif et le benjoin colloïdal suivant : 222212220000220.

Dans d'autres cas, toutes les recherches donnent des résultats moins perturbés, plus rapprochés des chiffres normaux. Tel est le cas du malade de Sign..., dont le liquide en position assise ne mesurait que 25 centimètres, les réactions de Weichbrodt et de Pandy étaient toutes deux négatives. La quantité d'albumine ne s'élevait qu'à 0 gr. 56 pour deux cellules par millimètre cube. Le benjoin colloïdal était normal, avec à peine un léger élargissement de la zone centrale : 000022222000000. Mais l'intérêt de cette observation réside dans le fait que l'on assistait presque, par l'intermédiaire du liquide céphalo-rachidien, à l'augmentation de la tumeur. Ainsi, quelques mois plus tard, chez le même malade, nous trouvions une dissociation albumino-cytologique beaucoup plus franche, puisque l'albumine avait passé à 0,85 pour 1,6 lymphocytes. La réaction de Weichbrodt était encore négative, mais celle de Pandy était devenue positive. Le benjoin colloïdal donnait la courbe suivante : 000002012222100.

S'il fallait généraliser, nous dirions que plus étendu est le processus néoplasique, plus perturbés apparaissent les résultats de la ponction lombaire. Notre dernier malade, chez lequel nous venons de voir un minimum de troubles à l'examen du liquide céphalo-rachidien, est celui précisément qui, à l'examen anatomique, révélait le moins de lésions médullaires. Quant à la tension du liquide, que nous trouvons presque toujours normal à l'appareil de Claude, elle semble bien être plus en fonction du développement du néoplasme en largeur que du développement en hauteur. Cela se conçoit facilement, car c'est dans ces cas précisément que la tumeur entraîne le maximum de compression. En effet, chez notre malade Parm..., le seul dont la tension fût légèrement au-dessus de la normale à l'appareil de Claude, l'examen anatomique montrait, outre une gliomatose syringomyélique généralisée à toute la moelle, une tumeur intramédullaire véritable qui faisait dans la région dorsale une saillie considérable dans le canal rachidien.

RADIOGRAPHIE ET EXAMEN ÉLECTRIQUE DE LA COLONNE VERTÉBRALE

Il est presque inutile d'ajouter que, chez tous les malades groupés dans ce travail, l'examen radiographique de la colonne vertébrale n'a montré aucune lésion osseuse. Nous voulons parler de lésions

osseuses localisées et intéressant la structure de l'os, et non de déformations larges de la colonne du type cypho-scoliotique.

Nous verrons plus tard, à l'examen anatomique, que toutes ces tumeurs, même quand elles ne sont pas névrogliques, restent incluses dans le fourreau dure-mérien, qu'elles intéressent rarement et qu'elles ne débordent jamais.

Nous croyons qu'il est nécessaire de dire ici que cette donnée, généralement admise, d'après laquelle il n'y aurait pas de douleurs à la percussion des vertèbres dans les néoformations intramédullaires, est fausse. Sur nos dix-sept cas examinés cliniquement, trois présentaient une *douleur exquise à la percussion des apophyses épineuses*. Chez le malade de Crouzon, elle siégeait en D⁴. Chez le malade de Sebohn, la percussion déterminait une douleur élective en D³-D⁴; chez le malade de Bielschowsky et Unger, en C³-C⁴.

La radiographie ne montra aucune lésion osseuse à ces niveaux, mais l'examen nécropsique révéla que ces segments, douloureux à la pression, répondaient au développement maximum de la tumeur.

L'examen électrique des territoires paralysés a été pratiqué dans certains cas. Mais il a été fait à une période où l'examen clinique était suffisant pour l'interprétation des phénomènes. L'examen électrique, en pareille circonstance, ne faisait qu'apporter un argument ou une précision en plus, parfois une indication quant au pronostic.

Chez le malade de Bielschowsky, l'examen électrique établissait que les muscles atrophiés étaient partiellement inexcitables aux deux variétés de courant. Dans les portions atrophiées du trapèze et dans le deltoïde gauche, on trouvait une réaction de dégénérescence.

Chez le malade de Guillain, Bertrand et Péron, l'exploration électrique montrait une réaction de dégénérescence complète dans les muscles de la jambe droite et dans les muscles de la loge antéro-externe de la jambe gauche. L'examen des autres muscles des membres inférieurs révélait une réaction de dégénérescence partielle.

Chez le malade de M^{me} Déjerine, on notait une légère lenteur des deux deltoïdes, légère lenteur de la décontraction des trapèzes. Les sous-épineux, quoique très atrophiés, ne montraient pas de lenteur dans les extenseurs de la main et des doigts. Dans le domaine du médian et du cubital, pas de lenteur. Aux membres inférieurs, légère lenteur dans les muscles postérieurs de la jambe. Galvano-

tonies un peu plus faciles à obtenir qu'à l'état normal dans le jambier antérieur gauche, seuil 2 millis (Thibonneau).

A une phase avancée de la maladie, l'examen électrique n'apporte donc guère autre chose que des données pour le pronostic. Encore que les radiologistes soient moins pessimistes aujourd'hui qu'autrefois en présence d'une réaction dite de dégénérescence. Mais cet examen peut être utile au début de l'affection, en montrant des atteintes musculaires discrètes qui ne seraient pas encore décelables par l'examen clinique. La chronaxie, appliquée à ces investigations, pourrait mieux qu'un autre qualitatif préciser les nuances du début, et parfois elle pourrait aider à la discrimination entre les lésions du neurome périphérique et les lésions du neurome central.

VUE SYNTHÉTIQUE

Nous avons insisté, au début de ce chapitre, sur le caractère un peu conventionnel de la division de cette maladie en phase de début et phase avancée, néanmoins adoptée pour la seule clarté de notre exposé.

Si, à la première période, en effet, le tableau clinique est dominé par le syndrome sensitif, à cette seconde période les **troubles moteurs** prennent une importance prépondérante. Leur caractère essentiel est leur diffusion et l'inégalité qui préside à leur répartition aux différents segments du corps. Dans la plupart des cas, ils frappent avec une intensité particulière les membres supérieurs. Parfois ils sont croisés : membre supérieur d'un côté, membre inférieur de l'autre. Quand ils prédominent aux membres inférieurs, il n'y a jamais égalité entre les deux côtés.

Les paralysies commencent par être spasmodiques et peuvent rester telles durant toute la maladie. Lorsqu'elles deviennent flasques, c'est aux membres supérieurs surtout que siège cette flaccidité, et alors cette opposition entre les membres supérieurs ballants et les membres inférieurs contracturés constitue un des traits les plus saillants de la maladie. La contracture traduit l'atteinte du faisceau pyramidal, la flaccidité l'atteinte des cornes antérieures, exceptionnellement des racines. La progression des lésions d'arrière en avant nous explique la progression clinique.

L'amyotrophie et les déformations consécutives s'observent surtout aux membres supérieurs, et là encore apparaît souvent le contraste entre l'atrophie parfois considérable des muscles des membres supérieurs et l'intégrité presque complète de la musculature des membres inférieurs. La prédilection du néoplasme pour la moelle cervico-dorsale et l'importance que prend le processus à ce niveau nous expliquent cette différence.

Le cas de Babinski et Jarkowski vaut d'être rappelé, car il présente quelques particularités. A droite, nous l'avons vu, la contracture, très intense cependant, ne s'accompagnait d'aucune modification de la réflexivité. A gauche, au contraire, il y avait une exagération des réflexes de défense, sans troubles de la motilité volontaire et sans contracture, ce qui n'offre rien de surprenant : on sait, en effet, que l'existence de réflexes de défense n'entraîne pas nécessairement une hypertonie musculaire troublant la fonction motrice. D'ailleurs, à une période plus avancée de la maladie, la contracture est apparue et la paraplégie est devenue spastique des deux côtés. Pour ce qui est du côté droit, la situation est plus complexe. Les auteurs de l'observation apportent, pour chacun des problèmes, une explication ingénieuse, à laquelle nous nous associons. « Deux questions se posent », disent-ils :

PREMIÈRE QUESTION. — Pourquoi, malgré l'existence incontestable d'une altération de la voie pyramidale, les réflexes tendineux, au lieu d'être exagérés, sont-ils, l'un, le réflexe rotulien, aboli; l'autre, le réflexe achilléen, affaibli ? Pourquoi aussi les réflexes cutanés, les réflexes de défense, diffèrent-ils de ceux habituellement observés en pareil cas ? L'état des réflexes tendineux peut s'expliquer par la compression, par les altérations que le néoplasme a pu faire subir aux cellules constituant le centre de ces réflexes, altérations dont les effets, en l'espèce, l'emportent sur ceux de la lésion pyramidale. D'autre part, lorsqu'on se rappelle que le noyau du jambier antérieur se trouve au niveau du quatrième segment lombaire, tandis que celui des muscles du mollet a son siège dans le premier ou le deuxième segment sacré, on conçoit aisément qu'une lésion prédominant à la région lombaire ait pour conséquence, dans la recherche des réflexes de défense, la substitution du mouvement d'extension du pied à celui de la flexion.

DEUXIÈME QUESTION. — Mais, et nous arrivons ainsi au point le plus délicat, comment interpréter la contracture ? quel en est le mécanisme ?

La contracture, au moins celle du quadriceps crural, ne peut être

qualifiée de tendino-réflexe, puisque le réflexe rotulien, loin d'être exagéré, est aboli; elle ne semble non plus pouvoir être rattachée à une exagération des réflexes de défense, car, contrairement à ce qu'on observe dans la contracture cutané-réflexe, la triple flexion spontanée ou provoquée par les excitations périphériques fait défaut. Il y a lieu de penser, selon nous, que cette contracture dépend de l'irritation des cellules des cornes antérieures de la moelle. L'un de nous a publié déjà un fait de cet ordre dans un cas où il s'agissait, très vraisemblablement, de syringomyélie et dans lequel, bien que les réflexes tendineux et les réflexes de défense fissent défaut, il y avait de la contracture accompagnée de quelques secousses fibrillaires. On pourrait appliquer à ce mode de contracture l'épithète de « nucléaire ».

Ajoutons enfin, pour terminer ces remarques concernant les troubles moteurs, qu'il existe presque toujours des **contractures fibrillaires**. On les observe surtout aux membres supérieurs dans le segment supérieur du membre et dans les muscles de la ceinture scapulo-humérale.

Les réflexes tendineux suivent les fluctuations des troubles moteurs et de leur inégalité régionale.

Ils restent vifs ou exagérés tant qu'il n'y a pas de paralysie flasque ou de grandes atrophies musculaires. Nous insistons bien sur la séparation de ces deux notions, car l'amyotrophie, même très marquée, peut se voir dans les lésions du neurome central; c'est une question de durée. L'état du réflexe, en pareil cas, est fonction du muscle et non du siège de la lésion médullaire.

A plusieurs reprises, nous avons trouvé une diminution des réflexes tendineux aux membres supérieurs contrastant avec leur exagération aux membres inférieurs. Parfois ce même contraste existait entre les deux membres homologues ou les segments du même membre. Dans certains cas, nous avons pu assister à la diminution progressive d'un réflexe tendineux primitivement exagéré. Cette dégradation extériorise la progression du processus destructif.

Parfois on est surpris de trouver des réflexes normaux au niveau des membres dont la motilité est manifestement compromise. Il faut alors interpréter que, dans cette chute de la réflexivité tendineuse, un réflexe primitivement vif passe avant d'être diminué

par un stade d'apparence normale. Ce n'est qu'une phase passagère et fallacieuse vers l'aggravation.

Le signe de Babinski n'est ni précoce, ni absolument constant. Tantôt il n'existe que d'un seul côté, alors qu'au côté opposé le cutané plantaire reste indifférent et donne des réponses peu nettes, variables d'un moment à l'autre. Mais, s'il fait parfois totalement défaut à la période initiale de la maladie, à une période avancée de celle-ci, le réflexe de Babinski devient constant et bilatéral.

Tout comme les réflexes tendineux, il existe parfois pour le cutané plantaire aussi une phase critique ou de passage : c'est celle pendant laquelle la réponse est indifférente, peu nette et variable d'un jour à l'autre, ou même avec la position donnée au malade. Elle marque, croyons-nous, un stade intermédiaire entre la flexion et l'extension. Dans quelques-unes de nos observations, nous avons pu suivre cette évolution pathologique du réflexe incertain ou indifférent vers le réflexe en extension franche et constante.

Il y a longtemps que notre maître, le professeur Guillaïn, insiste sur la disparition du signe de Babinski dans les syndromes pyramidaux au début, quand on donne aux malades certaines positions particulières. Il conseille de mettre le malade dans le décubitus ventral, la jambe à angle droit sur la cuisse. Plusieurs fois, dans ces conditions, nous avons vu dévier vers la flexion un réflexe cutané plantaire qui se faisait en extension dans le décubitus dorsal.

Le clonus est beaucoup plus précoce que le Babinski. C'est un signe de début de la maladie, aussi précoce que la contracture.

Par contre, l'**automatisme médullaire** est tardif et témoigne d'un certain degré d'interruption, anatomique ou physiologique, de la conductibilité médullaire.

Dans un quart des cas, il est unilatéral. Dans les autres, il est bilatéral, son intensité pouvant être inégale entre les deux côtés. Dans un seul cas, nous l'avons trouvé aux quatre membres. Sa limite supérieure n'est pas nette et on ne saurait s'en servir comme valeur localisatrice. Dans toutes ces observations suivies de vérification anatomique, la lésion débordait en hauteur. Il ne répondait, en somme, qu'au segment le plus destructif de la tumeur.

Son intensité était telle chez certains malades, que leur paraplégie se mettait en flexion. Arrivée à cette étape, l'aggravation de la maladie ne connaissait plus guère d'arrêt.

Les **réflexes cutanés abdominaux** sont diminués dans la moitié des cas abolis dans l'autre moitié. Diminution ou abolition ne sont qu'exceptionnellement bilatérales. Parfois le réflexe est aboli dans un segment et normal ou simplement affaibli dans un segment voisin. Parfois ils sont croisés. Cette irrégularité des réflexes ne fait que confirmer une fois de plus l'irrégularité de la tumeur et de sa cavité syringomyélique.

Nous avons cherché avec soin les troubles moteurs et de la réflectivité dans la zone **céphalique** soit chez nos malades personnels, soit dans les observations que nous avons pu réunir. Ces troubles sont très rares et, quand ils existent, ils sont discrets. Leur rareté fait contraste avec la fréquence d'un prolongement bulbaire de la syringomyélie ou du foyer néoplasique plein. Ce silence clinique d'une lésion importante atteignant une région aussi complexe que le bulbe, nous semble d'un très haut intérêt quant à la pathologie générale du système nerveux.

L'examen des yeux n'a jamais révélé de paralysie oculaire, ni le moindre trouble de la réflectivité pupillaire. Nous avons deux fois trouvé une diminution de la fente palpébrale d'un côté, alliée à un rétrécissement de la pupille. C'est un syndrome de Cl. Bernard-Horner, dû vraisemblablement à la paralysie unilatérale des centres sympathiques médullaires. Le trouble siégeait, en effet, du côté où les malades présentaient leur maximum de troubles moteurs, donc le maximum des lésions de la moelle.

Nous avons deux fois trouvé du nystagmus et, dans d'autres cas plus nombreux, nous avons trouvé des signes plus caractérisés de la **série cérébelleuse** : titubation, démarche cérébello-spasmodique, latéropulsion, tremblement, et dans un seul cas de la dysmétrie des membres inférieurs. L'interprétation de ces troubles est malaisée. Déjerine avait noté autrefois du nystagmus dans la syringomyélie et l'avait interprété comme une lésion du corps restiforme. Jusqu'au jour où nous aurons des données plus précises, nous adoptons cette interprétation pour l'ensemble du syndrome cérébelleux.

La **sensibilité** est touchée dans tous ses modes de manifestation : sensibilité subjective, sensibilité superficielle, sensibilité profonde.

Pour la compréhension de ces troubles, rappelons que la néoformation débute et se développe pendant longtemps dans la zone sensitive de la moelle. Une bonne partie de celle-ci est déjà profondément bouleversée, sinon détruite, quand le processus tumoral atteint la voie motrice.

Les troubles de la *sensibilité subjective* occupent encore une place importante dans le tableau clinique. Deux fois nous vîmes les douleurs disparaître lorsque apparurent les phénomènes paralytiques. Dans d'autres cas, les douleurs commencèrent à s'atténuer. Mais souvent aussi celles-ci persistèrent avec la même violence, changeant parfois de place, mais non d'intensité.

Tout comme pour les phénomènes moteurs, le propre des phénomènes sensitifs est leur diffusion, leur siège en des zones très éloignées et indépendantes les unes des autres. Tel malade se plaignait d'une douleur violente à la nuque, mais il avait en même temps une sensation de constriction thoracique et de brûlure de la région inguinale. Tel autre avait des douleurs cervicales, avec irradiations dans le bras et en outre une sensation de compression abdominale. Tel autre encore accusait une douleur précordiale du type angineux, avec sensation de torsion dans les jambes et simultanément une douleur dans le flanc irradiant en haut vers l'épaule. La douleur offre toutes les gammes d'intensité. Les paresthésies les plus variées et parfois les plus bizarres l'accompagnent ou la remplacent.

La douleur traduit la phase irritative des lésions. Sa distribution en bandes radiculaires est moins nette que celle des perturbations de la sensibilité recherchée. Son mécanisme est vraisemblablement complexe. Outre l'atteinte du neurone sensitif, il est probable que deux autres facteurs entrent en jeu : le sympathique d'une part, la tension du liquide rachidien de l'autre. Un de nos malades, en effet, cessait de souffrir ou voyait sa douleur diminuer après la ponction lombaire. Quant au rôle du sympathique, on tend de plus en plus, à l'heure actuelle, à le voir dans une foule de syndromes douloureux. Il est difficile de le nier dans une maladie où toute une série de manifestations vasculaires et sécrétoires en attestent l'existence. Le malade de M^{me} Déjerine avait des crises d'angoisse avec palpitations et transpiration abondante. Celui de Bickel se plaignait d'une douleur qui affectait le type précordial, avec irradiations jusqu'à l'extrémité du bras gauche.

Les troubles de la *sensibilité superficielle*, dite objective, revêtent,

pendant une longue période de la maladie, un aspect radiculaire, avec des bandes superposées ou irrégulièrement disséminées. Parfois elles sont unilatérales. Le plus souvent, elles sont bilatérales, mais avec une prédominance qualitative ou quantitative d'un seul côté. A la longue et avec la progression des lésions, elles s'élargissent et se rapprochent, puis se confondent, et on n'a dès lors qu'un vaste territoire d'anesthésie tel que l'on en voit dans les compressions par tumeurs extramédullaires. Parfois on découvre, sur ces vastes plages d'anesthésie, des îlots d'hypoesthésie ou de sensibilité normale qui témoignent que, dans ce processus d'agglomération des foyers nécrotiques, quelques rares conducteurs sensitifs ont pu survivre.

La limite supérieure des troubles sensitifs ne coïncide pas avec le pôle supérieur de la néoformation, mais seulement avec le point où elle atteint son maximum de développement en largeur. En s'effilant, la tumeur déborde toujours en haut.

La dissociation syringomyélique classique ne s'observe qu'au début de la maladie. Plus tard, la sensibilité tactile est touchée à son tour. Dans l'ordre chronologique, il nous a paru que la sensibilité thermique était lésée la première; immédiatement après elle était prise la sensibilité douloureuse et, beaucoup plus tard, la sensibilité tactile.

Les troubles sensitifs semblent siéger du côté de la lésion, si on en juge par le fait que leur maximum d'intensité se superpose au côté le plus touché au point de vue moteur. Et nous avons vu, dans un chapitre antérieur, que les troubles sensitifs précédaient fréquemment, dans le même territoire, les troubles paralytiques. Mais la lésion médullaire étant presque toujours bilatérale, cette question est difficile à trancher. Seul, le cas de Bielschowsky donnait un syndrome de Brown-Séquard à peu près net. La tumeur avait détruit toute la moitié gauche de la moelle. Or, les troubles de la sensibilité tactile, à peine touchée à droite, était au contraire très atteinte à gauche (du côté de la lésion).

Pour Bielschowsky, ce fait montre que « le passage de la sensibilité tactile se fait à la moelle par deux voies : l'une sans croisement par le cordon postérieur du même côté, l'autre par la partie antérieure du cordon latéral et qui est croisée ». Cette opinion d'une double voie tactile avait déjà été formulée par Bechterew et Petren et appuyée par le cas presque expérimental de M^{me} Markuse (cité par Bielschowsky) d'une blessure par balle de la moelle lombosacrée qui avait déterminé une dégénérescence des deux voies,

réunies plus tard au niveau du bulbe. Bielschowsky ajoute : « Si une de ces voies est lésée, l'autre compense. Peut-être la voie du cordon latéral est-elle prépondérante. Il ne faut cependant pas généraliser ce cas, car nous avons affaire ici à un organe malade *ab ovo* dans lequel ont pu se constituer, au cours du développement, des voies atypiques. »

Bielschowsky note également, à propos de cette observation, que, malgré la destruction complète d'une moitié de la moelle dans sa partie cervicale supérieure, la paralysie des muscles du même côté n'est pas complète. Quelques mouvements très incomplets persistent encore, surtout dans les segments proximaux des membres. « Il en résulte, dit-il, que le faisceau pyramidal direct compense pour les mouvements grossiers. »

La sensibilité profonde est perturbée dans la majorité des cas réunis par nous. Ces perturbations sont relativement précoces. Ce sont la disparition du sens des positions segmentaires, l'abolition des perceptions vibratoires, la perte du sens de poids, l'astérognosie parfois absolue et sur laquelle nous avons déjà insisté. Chez un de nos malades, nous le rappelons encore, l'atteinte de la sensibilité profonde était telle, qu'il ne pouvait saisir ou tenir dans sa main un objet que s'il surveillait son acte par la vue.

Les troubles sympathiques, vaso-moteurs et sudoraux sont de règle. Nous avons déjà insisté sur les crises d'angoisse avec tachycardie et sur les douleurs précordiales. La fréquence et l'intensité des troubles vaso-moteurs ont particulièrement frappé les auteurs allemands, qui n'hésitent pas à rapprocher le syndrome de Raynaud de la syringomyélie.

Le réflexe pilomoteur, négligé malheureusement dans beaucoup d'observations, peut donner des renseignements importants sur l'étendue des lésions et soulever parfois des problèmes physiologiques. Chez le malade de M^{me} Déjerine et Jumentié, on provoquait, par l'excitation de la paroi abdomino-thoracique, une hyperréflexivité pilomotrice non seulement du thorax et des membres supérieurs, mais encore du *cou* et des *joues*. Cela indique, comme le remarquent ces auteurs, que « le territoire pilomoteur du cou et des joues, qui est sous la dépendance du deuxième segment dorsal, reçoit en outre des fibres pilomotrices de la partie moyenne et inférieure du troisième segment médullaire dorsal. »

Les **troubles sphinctériens** manquent dans certains cas, rares du reste. Quand ils existent, ils suivent les oscillations d'aggravation et d'amélioration de la maladie. Pendant longtemps, ce sont des troubles irritatifs avec rétention d'urine et constipation opiniâtre. Plus tard, lorsque s'installe la paralysie, il y a relâchement complet.

Excepté les atrophies musculaires des membres supérieurs et les positions vicieuses de la main, les troubles trophiques proprement dits sont rares et tardifs. L'œdème localisé et l'escarre en constituent les manifestations habituelles. Nous n'avons jamais rencontré d'arthropathie ou de fracture spontanée. Une seule fois, nous avons noté une déformation cypho-scoliotique. Et c'est précisément chez ce malade de Gerlach qui présentait depuis vingt ans des ulcérations des doigts et qui fit, vers la fin de sa maladie, des lésions cutanées extrêmement polymorphes sur lesquelles vinrent se greffer des ulcérations disséminées sur tout le corps. La face seule en fut épargnée.

L'étude du **liquide céphalo-rachidien** fournit des renseignements du plus haut intérêt.

Dans les deux tiers des cas, il est xanthochromique. Sa tension est normale ou à peine élevée à l'appareil de Claude (un seul cas). Par contre, la quantité d'albumine se montre toujours élevée, parfois fortement élevée (5 grammes dans le cas de Guillain, Bertrand et Péron), contrastant avec l'absence de réaction lymphocytaire. Cette dissociation albumino-cytologique, alliée à l'absence de tension notable du liquide céphalo-rachidien, constitue un des éléments cardinaux pour le diagnostic de ce genre de néoformation.

La réaction de Weichbrodt est négative ou à peine positive, celle de Pandy est toujours positive et parfois d'une façon intense. Le Bordet-Wassermann n'a été trouvé positif qu'une seule fois, coexistant d'ailleurs avec la même réaction positive dans le sang. Le benjoin colloïdal de Guillain, Laroche et Léchelle est parfois franchement positif; mais, dans la plupart des cas, il donne une courbe avec double zone de floculation : l'une à gauche en forme de plateau, plus ou moins allongée, et une autre à droite, près de l'extrémité de la série, dans le territoire méningé. Cette dernière courbe est identique à celle que l'on obtient dans les tumeurs cérébrales.

C. — ÉVOLUTION. TERMINAISON

L'évolution de la maladie s'échelonne sur des années et même des dizaines d'années (cas de Gerlach). Seul le cas de Guillaïn, Bertrand et Schmite a évolué en neuf mois, réalisant *une véritable forme aiguë de la syringomyélie*.

Notre premier malade continue son métier de comptable bien longtemps après le début de ses troubles, qui subissent de longues améliorations. Il fait du sport, il joue notamment au foot-ball. Il se considère apte à se marier, il a un enfant et peut, pendant trois ans, s'occuper de son service et de sa famille.

Le malade de Bielschowsky, qui est un militaire de carrière, retourne à son unité après un premier séjour à l'hôpital et continue pendant des mois son dur métier. Puis les douleurs cervicales recommencent, bien plus pénibles que les troubles moteurs.

Il en est de même de la malade de Bickel, qui resta deux ans sans aucun trouble nerveux ; de celle de Cl. Vincent, qui subit de longues rémissions ; du malade de M^{me} Dejerine, qui put quitter l'hôpital après avoir présenté pendant presque un an une quadriplégie, avec troubles sphinctériens et escarres fessières.

Mais, tôt ou tard, les troubles réapparaissent avec un surcroît d'intensité.

L'évolution de la maladie dépend, dans une certaine mesure, de la thérapeutique appliquée et, à ce point de vue, il y a lieu de diviser les malades en trois groupes : a) *les malades qui n'ont bénéficié que d'un traitement symptomatique* ; b) *les malades opérés* ; c) *les malades traités par la radiothérapie*.

a) PREMIER GROUPE.

Il constitue la grande majorité des malades, dont nous avons pu réunir les observations. Avec des oscillations de plus ou moins grande envergure, avec des hauts et des bas, de plus ou moins longue durée, l'affection progresse continuellement. Les paralysies s'étendent et se complètent. Les douleurs s'atténuent ou disparaissent parfois. Des escarres surviennent dans la région sacrée et fessière d'abord, puis aux trochanters, aux talons, aux coudes. L'amaigrisse-

ment fait des progrès. Les sphincters se relâchent et l'arbre urinaire s'infecte. Confiné au lit, grabataire, le malade est à la merci d'une complication intercurrente ou d'une extension bulbaire. Parfois, il s'éteint lentement dans la cachexie.

Le malade de Seebohn s'éteignit au milieu d'un syndrome infectieux, avec température à 40°, œdème des membres inférieurs, escarres sacrées et trochantériennes, urines purulentes, poumons encombrés de râles humides. Dans des conditions analogues moururent les malades de Babinski et Jarkowski, de Guillaïn, Bertrand et Péron, de M^{me} Déjerine et Jumentié. Celui de Gerlach avait plus de trente plaques d'escarres dans les jours qui ont précédé son décès.

Le malade de Bickel succomba à des accidents bulbaires. L'état général s'aggrava pendant que la phonation devint défectueuse, la parole mal articulée, la déglutition presque impossible. Les lèvres restaient entr'ouvertes, la langue ne pouvait être tirée qu'avec peine et présentait des contractions fibrillaires. En même temps, les troubles vaso-moteurs et trophiques s'accrochèrent. Des escarres étendues se creusèrent à la région sacrée et sur les omoplates. La malade avait une sensation de chaleur et une transpiration abondante de la moitié de la face gauche.

Le malade de Bouttier présenta une première crise de dyspnée trois jours avant sa mort. Dyspnée du type nettement inspiratoire, l'inspiration était plus longue que l'expiration. Le thorax et l'abdomen restaient presque immobiles, pendant que les sterno-cléido-mastoïdiens et les muscles inspireurs se contractaient violemment. Le visage était cyanosé et le pouls accéléré. Le lendemain, le malade eut une nouvelle crise, et le troisième jour il fut emporté par une dernière crise analogue aux précédentes.

b) DEUXIÈME GROUPE.

Malades opérés. — Il montre que les auteurs avaient pensé à une compression, à une tumeur, qu'ils plaçaient en dehors de la moelle. La xanthochromie, la dissociation albumino-cytologique plaident en ce sens. Chez un de nos malades, l'épreuve du lipiodol, sur laquelle nous reviendrons au chapitre du diagnostic, montrait un arrêt franc et durable en C⁷. Chez un autre, les troubles de la sensibilité étaient si marqués et leur limite supérieure si nette et si régulière, que nous trouvâmes l'exploration par le lipiodol superflue. Bielschowsky et Unger basèrent également leur diagnostic sur l'exa-

ment clinique. Cl. Vincent, Chavany et David firent opérer leur malade sur la foi de l'examen clinique et d'une exploration par la méthode de Quequenstedt-Stooky qui était positive.

Presque tous les résultats opératoires furent mauvais. Le chirurgien qui opéra le malade de Bielschowsky découvrit une tumeur considérable qui occupait toute la moitié gauche de la moelle cervicale supérieure. Il en extirpa une partie. Mais le malade succomba quelques jours après à une méningite purulente.

La malade de Cl. Vincent, Chavany et David fut opérée par de Martel, qui trouva une tumeur médullaire débordant largement et en tous sens le champ opératoire. La malade succomba le lendemain.

Un de nos malades, opéré par Petit-Dutaillis, est décédé le soir même de l'opération, avec une température à 40°. Il avait une tumeur saillante de la région cervicale inférieure (voir fig. 1) à laquelle le chirurgien ne toucha pas. Un autre malade de la clinique (M^{me} Riv...) supporta très bien l'opération, qui consista en une simple laminectomie décompressive. A la suite de celle-ci, les douleurs disparurent complètement, mais le reste de la symptomatologie ne fut pas modifié. Progressivement, de gros œdèmes des membres inférieurs apparurent, une escarre se développa, l'incontinence des matières et des urines devint complète, la température monta à 40° et la malade mourut dans la cachexie. Elle mourut de sa tumeur et non des suites opératoires.

Seul le malade de Marinesco a survécu quatre ans après l'opération. Mais, au bout de ce temps, le processus néoplasique a repris sa marche et la maladie a suivi cette fois son évolution lentement fatale.

Dans notre statistique, tous les malades qui ont succombé peu de temps après l'opération présentaient des tumeurs dont le maximum du développement était cervical. L'opération avait porté sur une région plus dangereuse que les autres segments médullaires, et c'est là vraisemblablement une des causes de cette mortalité rapide.

c) TROISIÈME GROUPE.

Il ne comporte en réalité qu'un seul malade : le seul qui a suivi un traitement radiothérapique, le seul qui est vivant et qui a vu sa maladie s'améliorer considérablement.

Il arriva impotent à la Salpêtrière, et le diagnostic de tumeur médullaire aussitôt porté, il fut confié au chirurgien, qui trouva une

tumeur intramédullaire légèrement saillante entre les racines. Il referma sans y toucher. Après l'opération, on constata une sédation des symptômes douloureux. Au point de vue objectif, on nota la normalisation des réflexes cutanés plantaires, ce qui montre une fois de plus le rôle de la tension liquidienne et des compressions en général dans la production des symptômes neurologiques les plus caractérisés.

Par la suite, on fit au malade deux séries de séances de *radiothérapie*. L'amélioration fut lente à venir, mais elle fut considérable. Nous l'exposerons en détail au chapitre consacré au traitement. Contentons-nous de dire ici que cette grande amélioration persiste depuis trois ans.

D. — DIAGNOSTIC

Le diagnostic des tumeurs intramédullaires associées à une syringomyélie doit se baser sur : a) *les signes cliniques*, b) *l'examen du liquide céphalo-rachidien*, c) *l'épreuve du lipiodol*.

a) *LES SIGNES CLINIQUES.*

Le trait fondamental des *signes cliniques*, c'est leur grande étendue et leur diffusion. Nous n'insisterons jamais assez sur ces caractères. Les douleurs siègeront à la fois au cou et dans la région lombaire ; en même temps au membre supérieur et dans le pli de l'aîne. Elles affecteront toute la gamme d'intensité, depuis la douleur violente jusqu'aux paresthésies les plus curieuses. Les perturbations de la sensibilité superficielle, qu'elles soient de type syringomyélique ou qu'elles prennent une forme globale, revêtiront l'aspect de bandes radiculaires irrégulièrement disséminées, mais prédominant autour des membres supérieurs.

Les troubles moteurs épousent le même désordre topographique. S'ils sont bilatéraux, les deux membres sont frappés d'une manière inégale. Parfois ils sont croisés : membre supérieur d'un côté, membre inférieur de l'autre. Ici une paralysie flasque, là une paralysie spasmodique.

Les réflexes suivent la même loi. Ils seront vifs ou diminués selon l'étage, suivant le côté, suivant parfois le segment du membre considéré.

Ce n'est que tardivement que ces troubles peuvent s'uniformiser en larges territoires homogènes.

b) *L'EXAMEN DU LIQUIDE CÉPHALO-RACHIDIEN.*

b) *L'examen du liquide céphalo-rachidien* est un temps cardinal. Il montre, comme nous l'avons déjà dit, un liquide souvent xanthochromique, non hypertendu en général à l'appareil de Claude, une forte hyperalbuminose contrastant avec un chiffre normal de leucocytes. Le Weichbrodt est négatif ou à peine positif, le Pandy for-

tement positif, le Bordet-Wasermann négatif. Le benjoin colloïdal de Guillaïn donne tantôt une réaction positive, tantôt deux zones de floculation : l'une à gauche et l'autre à droite, séparées par un espace normal, tout comme dans les tumeurs cérébrales.

Nous insisterons sur la présence simultanée d'une tension normale à l'appareil de Claude et d'une dissociation albumino-cytologique manifeste. C'est là un des signes les plus importants de cette association de tumeur et de processus syringomyélique : si, par la dissociation albumino-cytologique et par la xanthochromie le liquide céphalo-rachidien se rapproche de celui que l'on trouve dans les tumeurs extramédullaires, il s'en éloigne au contraire par l'absence de l'hypertension. Il y a là une *nouvelle variété de dissociation* qui est propre à la maladie que nous décrivons.

Nous avons dit absence d'hypertension à l'appareil de Claude, encore qu'un de nos malades ait montré 70 en position assise. En réalité, des épreuves plus sensibles, telles que l'épreuve de *Quequenstedt-Stooky*, se sont montrées parfois positives là où l'appareil de Claude ne décelait qu'une tension normale et, partant, aucun blocage. Foix, qui avait examiné dans son service la malade de Cl. Vincent, Chavany et David, avait éliminé le diagnostic de tumeur médullaire à cause du libre passage du lipiodol et malgré une symptomatologie qui plaidait en faveur de la néoformation. Ces trois auteurs reprirent l'examen de la malade et firent une nouvelle exploration au lipiodol qui donna le même résultat négatif. Ils appliquèrent alors la méthode de Stooky, qui donna un résultat positif. Il y avait donc blocage partiel. Ils firent opérer la malade et trouvèrent en effet une tumeur, mais celle-ci était intramédullaire.

Cette épreuve est donc extrêmement intéressante. Elle se montra également positive chez le malade de Babinski et Jarkowski, chez lequel le lipiodol, deux fois pratiqué, avait montré une première fois un accrochage léger et la seconde fois un transit normal. La malade ne put être opérée, mais l'autopsie montra, là encore, l'existence d'une néoformation et d'une cavité syringomyélique.

c) L'ÉPREUVE DU LIPIODOL.

L'investigation par le lipiodol a donné les réponses les plus variées. Nous venons de voir que, dans les cas de Babinski et de Cl. Vincent, elle avait révélé une perméabilité normale.

Il n'en est pas toujours ainsi. Un de nos malades présenta après

l'injection un arrêt franc et complet de l'huile iodée en D^o. Une semaine après l'injection, le lipiodol n'avait pas encore franchi l'obstacle. Nous devons dire que l'examen anatomique montra plus tard chez ce malade une tumeur à la fois intra et extramédullaire.

Un autre malade montra un arrêt net en C⁷, qui ne franchit l'obstacle qu'au bout de plusieurs jours. Ce malade mérite d'ailleurs que l'on ouvre une parenthèse. Il présentait cliniquement un syndrome de compression médullaire sérieuse. Le lipiodol montra un arrêt franc et relativement durable. On confia le malade au chirurgien, qui ne trouva pas de tumeur apparente et aucune bride ménagée. L'examen histologique permit d'identifier une syringomyélie avec une grosse cavité à l'endroit même où prédominait cliniquement la compression et où s'était arrêté le lipiodol. Nous nous demandons ici si le syndrome tumoral n'était pas dû simplement à la tension de la cavité syringomyélique remplie de liquide.

Mais, entre le lipiodol qui passe et le lipiodol qui ne passe point, il y a des formes intermédiaires qui donnent une image particulière, que l'on considère comme pathognomonique de la tumeur intramédullaire. Un de nos malades présentait, après une injection sous-occipitale de lipiodol, une *image radiographique festonnée, avec des ponctuations sériees au niveau des racines*. Un autre malade (Alb. Quin..., qui a été amélioré par la radiothérapie) montrait un arrêt lipiodolé net entre C³ et C⁴. Deux jours après l'injection, le liquide opaque était encore dans le canal cervical, mais il prenait la forme de petites taches égrenées irrégulières, se disposant surtout vers les bords latéraux du rachis et occupant toute la partie inférieure du segment cervical et s'infiltrant même vers la région dorsale. Le quatrième jour après l'injection, les taches persistaient en haut, mais on trouvait quelques gouttelettes dans le cul-de-sac inférieur.

Mais on n'a pas toujours la chance de trouver réuni, chez le même malade, tous les signes caractéristiques tirés de la clinique, du liquide céphalo-rachidien et de l'examen radiologique. Parfois on n'a pas les installations nécessaires pour faire ces investigations. Dans d'autres cas, la prédominance d'un groupe symptomatique est telle, que le diagnostic doit être discuté. L'erreur est d'autant plus facile que la maladie est rare et son cadre nosographique encore imparfaitement tracé.

L'erreur la plus fréquemment commise a été celle de prendre la

néoformation intramédullaire pour une **tumeur extramédullaire**. Il est d'autant plus facile de se tromper que, dans un certain nombre de cas, la néoformation émerge de la moelle ou comprime celle-ci de dedans en dehors, soit par sa masse proliférante, soit par une hémorragie abondante. Si l'on ajoute à cela la xanthochromie du liquide céphalo-rachidien, sa dissociation albumino-cytologique, une épreuve de Stooky positive et parfois un arrêt franc du lipiodol dans le canal médullaire, on comprendra combien il est difficile de résister au diagnostic de tumeur extramédullaire.

C'est alors par l'interprétation des nuances qu'on arrive au vrai diagnostic. En faveur de la néoformation intramédullaire militent la diffusion des signes neurologiques, leur asymétrie, leur aspect croisé parfois, leur progression en hauteur, leur prédilection pour la région cervico-dorsale. Les tumeurs extramédullaires donnent des signes à topographie plus fixe, qui augmenteront en intensité, mais non en étendue. Leur territoire est, pour ainsi dire, fixé d'emblée.

Dans les néoformations intramédullaires, les troubles de la sensibilité se disposent pendant longtemps en bandes radiculaires dispersées et indépendantes. Dans les tumeurs extramédullaires, la sensibilité est émoussée au-dessous de la zone comprimée sur une zone très étendue, mais n'affectant pas le type de bandes radiculaires séparées par des espaces de peau saine.

Les troubles moteurs, dans les néoformations intramédullaires, sont inégaux et variables d'un segment à l'autre : ici paralysie flasque, là paralysie spasmodique ; aux membres supérieurs, amyotrophies fréquentes ; aux membres inférieurs, spasticité sans troubles trophiques. Rien de tout cela dans les tumeurs extramédullaires. Ici la paralysie sera globale, spasmodique ou flasque, mais toujours la même pour toute la zone sous-tumorale.

L'évolution des néoformations intramédullaires est lente, entrecoupée de phases d'amélioration plus ou moins longues. Celle des tumeurs extramédullaires est relativement plus rapide, plus continue, plus régulière dans sa marche progressive. Et cela se conçoit aisément : le grand facteur vasculaire qui intervient dans la marche oscillante de celles-là n'a qu'un rôle insignifiant dans l'évolution de celles-ci.

L'examen du liquide céphalo-rachidien montrera une tension normale ou à peine élevée dans les néoformations intramédullaires, alors que cette tension est, la plupart du temps, nettement augmentée dans les tumeurs extramédullaires.

Mais cette opposition n'a que la valeur d'un schéma. La réalité est plus complexe et moins tranchée. Une néoformation peut toujours s'extérioriser au cours de son développement et s'adjoindre des signes réels de compression. Certaines tumeurs extramédullaires sont multiples et étagées. Dans d'autres cas, comme celui de Guillaumin, Bertrand et Péron, la gliomatose est à la fois intra et extramédullaire.

Nous avons vu que la maladie réalise souvent une quadriplégie, avec douleurs prédominant dans la région cervicale et parfois même une attitude anormale de la tête. Dans ces cas, on peut penser un instant au **mal de Pott cervical**. Mais il suffit d'une bonne radiographie pour éliminer ce diagnostic.

Par contre, la **pachyméningite cervicale hypertrophique** réalise une similitude plus grande, avec absence de signes radiologiques. On y observe les mêmes troubles sensitifs, les mêmes symptômes de compression et parfois les mêmes déformations de la main. En réalité, ce syndrome, décrit jadis par Charcot et Joffroy comme une maladie indépendante, doit être démembré. Et, si sa similitude est si grande avec l'affection que nous décrivons, c'est tout simplement parce que, dans beaucoup de cas, la pachyméningite ne fait qu'accompagner la syringomyélie. Parfois elle est d'origine tuberculeuse et s'ajoute à un mal de Pott ; dans d'autres cas, elle est d'origine syphilitique. Là encore, l'examen radiologique et la réaction de Bordet-Wassermann fixeront sa véritable nature.

Nous ne discuterons pas le diagnostic avec la **syringomyélie pure**. Entre cette maladie et la tumeur médullaire associée à un processus syringomyélique, il y a surtout une différence quantitative. Il suffit que le processus névroglique, qui entoure la cavité, prenne en un point un développement inaccoutumé pour que le tableau symptomatique se complète et s'aggrave. Et nous avons vu un cas où la simple distension de la cavité par le liquide avait été suffisamment grande pour donner un syndrome de compression médullaire, avec arrêt du lipiodol.

L'hématomyélie donne un tableau clinique se rapprochant bien plus de la syringomyélie pure que de celui d'une syringomyélie associée à une tumeur. Les signes de compression font défaut dans

l'hématomyélie. Son début est d'ailleurs brusque, à la suite d'un traumatisme. Les phénomènes paralytiques qu'elle détermine sont habituellement flasques d'abord et tardivement spasmodiques.

Mais nous avons vu que deux de nos malades présentaient un traumatisme violent dans leurs antécédents. Certains auteurs — notamment Minor — font jouer un rôle primordial au traumatisme dans la pathogénie de la syringomyélie. Sans aller si loin, nous nous contentons de noter que les hémorragies sont fréquentes au cours des néoformations médullaires, où l'on trouve parfois de véritables nappes sanguines au milieu du tissu néoplasique ramolli. Ces hémorragies peuvent déterminer des aggravations brusques au cours de l'évolution de la maladie.

Dans plusieurs des cas par nous réunis, les auteurs ont pensé au début à la **sclérose en plaques**. Les arguments ne manquaient pas d'ailleurs : il y avait le commencement par des paresthésies, la diffusion des symptômes, l'existence d'un syndrome pyramidal associé quelquefois à des signes cérébelleux, l'évolution par poussées successives, voire même une dissociation entre le Wassermann, qui était négatif, et le benjoin colloïdal, qui était positif ou subpositif. Mais on n'a jamais constaté de troubles de la parole ; d'autre part, les troubles sensitifs prennent dans les néoformations intramédullaires une importance que l'on ne rencontre jamais dans la sclérose en plaques. La dissociation albumino-cytologique, si constante dans la première maladie, est inconnue dans la sclérose en plaques. L'exploration au lipiodol, l'épreuve de Stooky restent constamment négatives dans cette dernière affection, car la plaque de sclérose ne déforme jamais la moelle.

Parfois le diagnostic doit être discuté avec une **myélite diffuse** qui peut déterminer non seulement les phénomènes moteurs des néoformations intramédullaires, mais encore tout le syndrome sensitif. C'est le liquide céphalo-rachidien qui tranchera le problème. Il n'existe pas de dissociation albumino-cytologique dans la myélite diffuse ; le nombre de leucocytes est parfois augmenté, témoignant ainsi d'une participation méningée. Et, là encore, le lipiodol et le Stooky ne donnent qu'un résultat négatif.

C'est la **syphilis méningo-médullaire** qui, plus que toute autre maladie infectieuse, réalise cette symptomatologie diffuse, avec douleurs et paresthésies disséminées, avec perturbations de la sen-

sibilité superficielle distribuées en bandes radiculaires, avec troubles moteurs variant d'un membre à l'autre, avec évolution oscillante. Mais le Bordet-Wassermann et le benjoin colloïdal seront ici positifs ; le nombre de lymphocytes sera proportionnel à la quantité d'albumine et le traitement spécifique aura vite fait de montrer la nature syphilitique des lésions.

Dans un seul cas et en présence d'une évolution extrêmement rapide avec Bordet-Wassermann positif dans le liquide céphalo-rachidien, dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien, on pensa à une *épendymite syphilitique*. Mais l'exploration au lipiodol montra une image festonnée caractéristique qui permit de redresser le diagnostic. La syphilis peut d'ailleurs coexister avec une néoformation.

Certaines *myélites à virus neurotrope* réalisent parfois un tableau clinique aussi diffus. Il est cependant exceptionnel qu'elles ne s'accompagnent pas d'une épisode fébrile et d'une réaction méningée.

Les douleurs du début peuvent faire penser à une *radiculite*. La malade de Cl. Vincent, Chavany et David s'est présentée pendant longtemps comme une *sciatique*. Mais, de plus en plus, nous savons aujourd'hui que beaucoup de radiculites ou de sciatiques ne sont que des manifestations secondaires.

DEUXIÈME PARTIE

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

ÉTUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

A. — ANATOMIE MACROSCOPIQUE

A l'ouverture du canal rachidien, il est impossible de se faire une idée exacte de l'étendue de la néoformation. Les modifications extérieures de la moelle n'en donnent que des indications incomplètes. Seules des coupes sérieées, pratiquées après quelques jours de fixation au formol, feront juger de ses limites et de sa forme grossière.

Parfois *la néoformation émerge de la moelle*, sur une zone de quelques centimètres de long, prend une apparence de tumeur circonscrite. Mais les coupes sérieées révèlent qu'elle se prolonge en réalité à l'intérieur de la moelle sur une étendue considérable.

Tel était le cas de notre premier malade. Sa tumeur faisait une saillie manifeste, à contour ovoïde, allongé, à la partie postérieure de la moelle cervico-dorsale. Son pôle supérieur, arrondi, atteignait la troisième paire cervicale, son pôle inférieur touchait à la première racine dorsale. Sa longueur mesurait 4 cm. 5, sa largeur 2 cm. 5. Elle affectait dans l'ensemble la forme et les dimensions d'une datte (voir fig. 1). Sa surface présentait de fines bosselures. Sa consistance était ferme et sa couleur ne différait pas de celle de la moelle normale.

Immédiatement au-dessus de la tumeur, la moelle cervicale était aplatie, rubannée, mesurant presque 25 centimètres de large. Elle ne reprenait son aspect normal qu'en C⁷. Au-dessous de la tumeur, la moelle était arrondie, mais bientôt elle devenait fusiforme en descendant. Le renflement atteignait son maximum en D¹, puis il

décroissait progressivement, pour laisser à la moelle ses dimensions normales en D⁶. Plus bas, la morphologie de celle-ci ne trahissait aucune anomalie.

Une coupe au niveau de la tumeur montrait que son centre était cavitaire, cette cavité étant entourée d'une couche épaisse de tissu ramolli et amorphe, de couleur jaunâtre. La cavité de la tumeur se continuait en haut par une cavité médullaire qui débouchait à l'angle inférieur du quatrième ventricule. La paroi du canal, dans son segment cervical, avait le même aspect que la paroi qui circonscrivait la cavité tumorale. En bas, la cavité se continuait sans interruption jusqu'au segment sacré de la moelle. Mais son calibre était irrégulier. A la partie inférieure de la moelle dorsale, il ne dépassait pas 1 millimètre; il s'élargissait ensuite au niveau de la moelle lombaire pour disparaître ensuite définitivement dans son segment sacré.

Ajoutons encore que les méninges étaient intactes, qu'elles n'étaient pas épaissies, non plus qu'adhérentes à la tumeur. Les racines nerveuses étaient un peu écartées et aplaties au niveau du renflement tumoral.

Morphologiquement, le cas de Leupold se rapproche beaucoup du nôtre. Il s'agissait d'une tumeur faisant saillie au niveau de D⁹-D¹¹. Mais la tumeur était ici pédiculée. Le large pédicule qui la reliait à la néoformation intramédullaire se détachait de sa paroi profonde, de telle sorte qu'au prime abord on avait l'impression que cette tumeur était indépendante de la moelle. Les bords étaient, en effet, libres et arrondis. Un sillon plus ou moins profond circonscrivait le pédicule, s'insinuant entre la partie périphérique de la tumeur et la paroi médullaire. La tumeur mesurait 3 centimètres de longueur. Sa largeur maxima était de 1 cm. 5, son épaisseur de 1 cm. 2. Elle comprimait à ce niveau la moelle et diminuait considérablement son diamètre transversal.

Une coupe faite à l'union du tiers supérieur et du tiers moyen de la tumeur montrait que son centre était occupé par une masse vitreuse demi-transparente, de consistance assez compacte. Sa forme était ovale, mais elle envoyait vers la périphérie de nombreux prolongements. Le tissu médullaire sain était réduit à une bande en forme de croissant située à la périphérie droite de la moelle. La ligne de démarcation entre la néoformation et le tissu sain était très nette à ce niveau.



FIG. 1 (Cas Parm..., obs. 1).

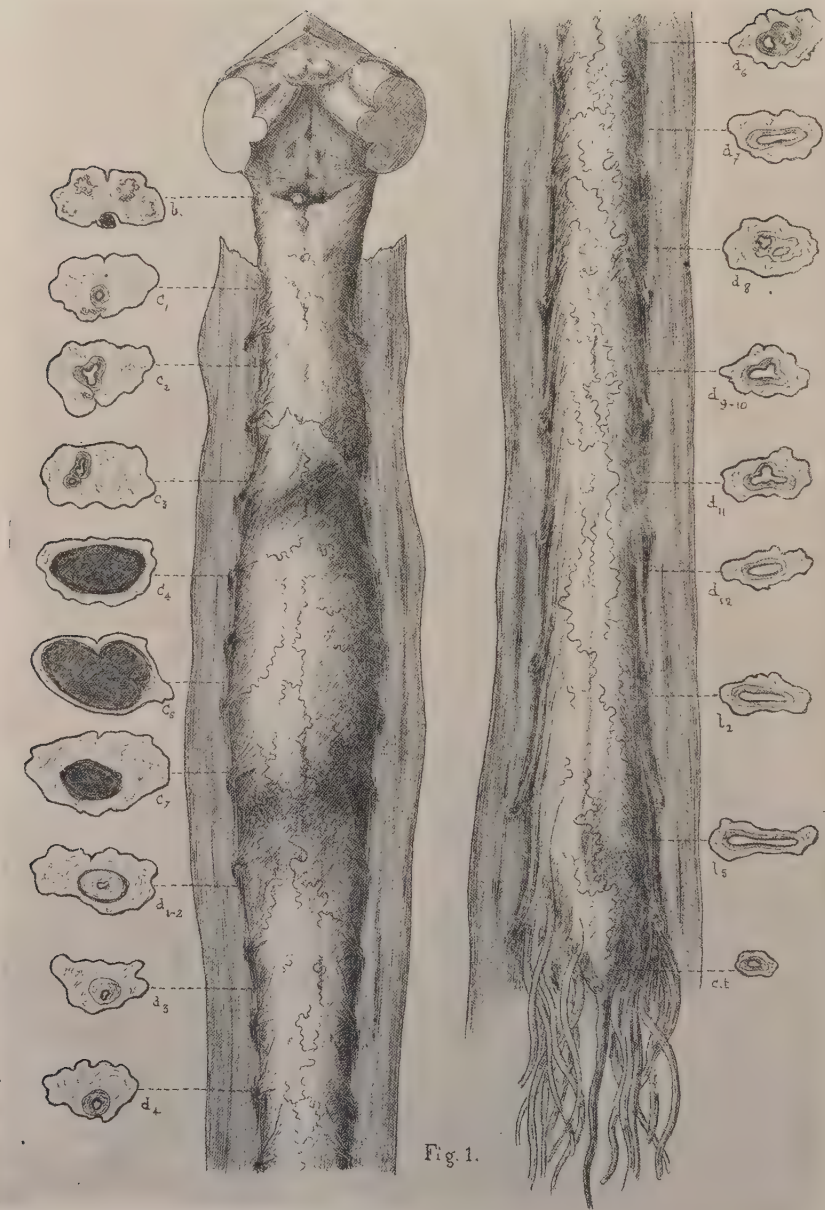


FIG. 2 (obs. 14).

Sur une coupe faite à 5 millimètres au-dessus de la tumeur, on ne pouvait rien reconnaître de l'aspect normal de la moelle, presque toute la coupe était occupée par un tissu brun grisâtre, au centre duquel on distinguait une zone plus foncée, de consistance gélatineuse. Cette masse gélatineuse, d'aspect ovale, mesurait 2 à 3 millimètres de diamètre. Elle proéminait au-dessus de la section quand on comprimait la moelle entre deux doigts et revenait à la ligne horizontale quand on cessait la compression. De la substance médullaire normale, il ne subsistait à ce niveau qu'un mince liséré situé toujours à droite. La limite de séparation était sinueuse et irrégulière.

Des coupes faites ensuite plus haut, à des niveaux successifs, montraient que la tumeur allait en diminuant progressivement, son tissu gélatineux central remplacé par une cavité syringomyélique importante. A côté de cette cavité principale apparaissait en D⁶ une autre cavité, beaucoup plus petite, puisqu'à un demi-centimètre plus haut elle n'existait déjà plus, alors que la première se continuait jusqu'à la partie supérieure de la moelle cervicale, à partir d'où elle était remplacée par un cordon cellulaire plein, d'aspect névroglique, prolongé dans le segment médullaire cervical.

A mesure que la néoformation décroissait, la moelle reprenait son architecture normale.

La dure-mère présentait un piqueté hémorragique à sa face interne, les racines nerveuses étaient intactes.

Chez le malade de Bielschowsky et Unger, la néoformation était également considérable ; située dans la région cervicale haute, elle avait détruit, à ce niveau, toute la moitié gauche de la moelle. A l'intervention chirurgicale, une partie en avait été enlevée, mais seule l'opération avait permis de savoir que la tumeur se prolongeait vers le haut ; et l'autopsie montra, en effet, qu'il existait au niveau du bulbe une tumeur grosse comme une noix, que la clinique n'avait pas même soupçonnée. L'examen très approfondi, que l'on pratiqua ensuite sur toute la moelle, permit de préciser qu'il s'agissait d'une néoformation allant de la protubérance à la moelle sacrée. Or, le diagnostic clinique avait été celui de tumeur cervicale extramédullaire, toute la symptomatologie étant en effet dominée par le développement excessif de cette néoformation au niveau de la moelle cervicale.

Chez la malade de Guillaïn, Bertrand et Péron, le maximum du développement néoplasique siégeait au cône terminal. La queue de cheval avait complètement disparu ; à sa place apparaissait une masse blanchâtre qui semblait comme coulée dans le cul-de-sac dural. Cette masse était de consistance molle. Vers le haut, elle se continuait avec le renflement lombo-sacré médullaire, sans qu'il fût possible d'établir une délimitation précise entre le néoplasme inférieur et la moelle elle-même.

D'ailleurs toute l'extrémité inférieure de la moelle était augmentée de volume, boudinée, les sillons longitudinaux effacés. Les coupes étagées montraient que la tumeur extramédullaire se continuait avec la tumeur intramédullaire, celle-ci présentant en outre une dégénérescence syringomyélique.

La tumeur contractait avec les enveloppes méningées quelques adhérences dans des points correspondants aux anciens orifices d'émergence des racines lombo-sacrées. Les racines médullaires, comprimées et étalées, étaient à peine reconnaissables.

Cette émergence de la néoformation en un point quelconque de la moelle, augmentant à ce niveau la compression et simulant une tumeur extramédullaire, n'est cependant pas la règle. Dans la plupart des observations, la moelle est à peine déformée et ne présente qu'un *aspect fusiforme*.

Chez la malade de Bickel (voir fig. 2), la moelle paraissait augmentée de volume dans son ensemble. Cette augmentation était peu marquée au niveau des deux premiers segments cervicaux. Elle s'accroissait rapidement dès le troisième, pour atteindre son maximum au niveau des cinquième et sixième segments cervicaux, où la moelle mesurait 26 millimètres dans son diamètre frontal et 15 millimètres dans son diamètre antéro-postérieur. Plus bas, le calibre médullaire diminuait de nouveau, mais restait néanmoins au-dessus de la normale. La tumeur principale s'étendait entre C³ et D¹. Sa consistance était dure, sa couleur grisâtre, la surface de section parsemée de taches hémorragiques. Le tissu médullaire normal était refoulé à la périphérie. La tumeur principale se continuait en haut et en bas par une tige creusée d'une cavité syringomyélique, dont le contour apparaissait déjà irrégulier à l'examen macroscopique.

Mais cette néoformation débordait la moelle. La tige névroglique traversait le bulbe et formait à la partie inférieure du quatrième ventricule une tumeur pédiculée de la grosseur d'un petit pois. Les

méninges conservaient un aspect normal et les racines rachidiennes étaient intactes.

Le malade de M^{me} Déjerine et Jumentié présentait également une moelle distendue dans toute sa hauteur, avec prédominance au niveau de la région cervicale inférieure, où elle mesurait dans le sens frontal 25 millimètres en C⁶ et C⁷. De coloration pâle dans les régions cervicale et dorsale supérieures, la face postérieure de la moelle était, au contraire, extrêmement vascularisée depuis la partie moyenne de la région dorsale et jusqu'à sa terminaison.

Des sections pratiquées sur la moelle formolée révélaient l'existence d'une tumeur intramédullaire avec foyers hématomyéliques, dont le point de départ semblait être la région de transition entre D² et D³. La tumeur principale s'étendait en hauteur, entre le quatrième segment cervical et le quatrième segment dorsal. Elle était sertie d'une mince couche de tissu médullaire. Dans les segments cervicaux sus-jacents à la tumeur, il existait des cavités syringomyéliques au niveau des cornes postérieures. D'autres cavités, de même aspect, se voyaient dans la moitié inférieure de la moelle cervicale et dans toute la moelle lombo-sacrée.

Seebohn apporte une description à peu près identique. La moelle était augmentée de volume et cette augmentation portait, là encore, sur la moelle cervicale et sur la moitié supérieure de la moelle dorsale, sur une longueur totale de 25 centimètres. Son maximum était à la partie supérieure de la moelle dorsale. Son diamètre mesurait 22 millimètres dans la région cervicale inférieure et 23 millimètres dans la région dorsale supérieure. Plus bas, il se rapprochait de la normale.

Une coupe faite en D² montrait, au niveau de la moelle, un tissu d'aspect lardacé parsemé de taches hémorragiques. Le tissu médullaire était réduit à une gaine très mince ne dépassant pas 1 millimètre d'épaisseur. La longueur de la tumeur proprement dite ne dépassait pas 6 centimètres.

Au-dessous de la tumeur, toute la zone était occupée par un tissu transparent et jaunâtre dans lequel on voyait deux cavités remplies d'un liquide clair. Leur lumière était telle qu'elle permettait l'exploration « avec une sonde de dimensions habituelles ». Plus bas,

on ne retrouvait plus qu'une seule cavité près du centre de la moelle. Son contour dessinait une croix et permettait l'entrée d'une « grosse sonde ». Les parois étaient constituées par le même tissu transparent. La cavité se terminait à la partie inférieure de la moelle dorsale. Mais la moelle ne retrouvait sa structure normale qu'au niveau de son segment lombaire.

La dure-mère épaissie, de surface irrégulière, adhérait à la moelle dans les segments cervical et dorsal supérieurs. Les racines des nerfs périphériques paraissaient transparentes, surtout les racines antérieures.

La même augmentation fusiforme de la moelle, qui portait surtout sur la moelle dorsale inférieure et sur le segment lombo-sacré, est notée dans l'observation de Babinski et Jarkowski. La consistance de la moelle était modifiée, la palpation donnait l'impression qu'il existait, inclus dans le tissu fragile, un noyau induré. Plus tard, des sections transversales, pratiquées sur la moelle préalablement formolée, montraient l'existence d'une tumeur occupant la presque totalité de la moelle lombo-sacrée. Le tissu sain ne formait plus qu'un mince anneau périphérique un peu plus large en avant qu'en arrière. Le centre de la néoformation était franchement *hémorragique*. Immédiatement au-dessus et au-dessous de la tumeur proprement dite, la moelle était ramollie. On notait une grande cavité syringomyélique qui continuait la zone de myélomalacie, et plus haut encore, dans toute la moelle dorsale, de petites cavités multiples localisées à la substance grise.

On constatait en outre un degré accentué d'arachnoïdite. Les racines lombaires et sacrées supérieures apparaissaient grêles, aplaties et un peu grisâtres.

La malade de Crouzon et Bertrand avait une tumeur qui augmentait le volume de la moelle cervico-dorsale. Son maximum siégeait à la partie inférieure de la moelle cervicale. Les coupes au bistouri montraient une néoformation qui avait détruit presque tout le tissu médullaire, néoformation ayant subi elle-même une fonte dégénérative en plusieurs points et à plusieurs niveaux. Cette fonte avait abouti à la formation de vastes cavités, situées surtout dans la moitié postérieure de la moelle.

Chez le malade de Kling, la moelle était augmentée en D^o sur une longueur de 3 centimètres seulement. Les vaisseaux cheminant sous la pie-mère étaient flexueux. Les racines qui émergeaient au niveau de la tumeur apparaissaient plus minces et plus grises que les autres paires.

Enfin, à l'examen anatomique de la malade de Guillain, Bertrand et Schmite, on était frappé par l'augmentation fusiforme de toute la moelle dorsale, dont le calibre dépassait les renflements cervical et lombaire. La section au bistouri révélait une néoformation intramédullaire, de consistance spongieuse, kystique et hémorragique. Le tissu médullaire la recouvrait d'une gaine extrêmement mince. Les méninges et les racines rachidiennes conservaient un aspect normal.

En résumé, dans un quart seulement des cas réunis par nous, les *néoformations intramédullaires émergent* de la moelle en une zone quelconque qui est, fréquemment, la zone cervicale. Le bourgeon ainsi extériorisé, coiffé ou non d'une lame de tissu médullaire normal, se continue directement avec le reste de la néoformation, dont il n'est qu'une émanation.

Mais, dans la majorité des cas, la tumeur ne détermine qu'une *déformation fusiforme de la moelle*, sur un segment plus ou moins étendu. Là encore, les limites du processus néoplasique débordent les anomalies de l'aspect extérieur de l'organe.

Par ordre de fréquence décroissante, leur ***siège de prédilection*** est: la région cervico-dorsale, la région dorsale, la région cervicale haute, la région lombo-sacrée.

En coupe transversale et sans préjuger de leur nature histologique, elles ont tantôt un aspect spongieux, tantôt un aspect vitreux ou ramolli au centre. Quand elles n'ont pas subi une grande dégénérescence centrale, leur consistance est ferme. Souvent elles sont farcies de *taches hémorragiques*.

Au-dessus et au-dessous de leur segment principal, elles se prolongent sous forme d'une tige de forme irrégulière et de consistance plus ferme que le tissu médullaire. C'est au milieu de cette tige, dont on soupçonne déjà la nature névroglique, que l'on trouve la cavité syringomyélique.

Celle-ci est unique ou multiple. Nous la décrirons en détail au chapitre histologique.

Le tissu médullaire subit des modifications très importantes. Son

architecture est totalement bouleversée. Les cornes et les faisceaux, d'abord refoulés, sont ensuite comprimés et finalement détruits.

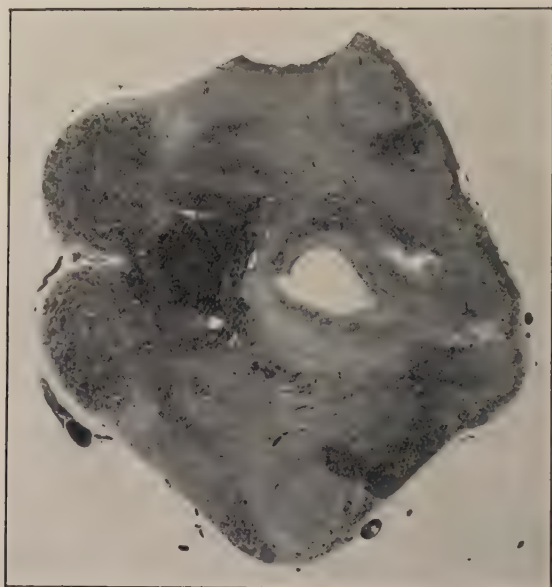


FIG. 3 (obs. 1).

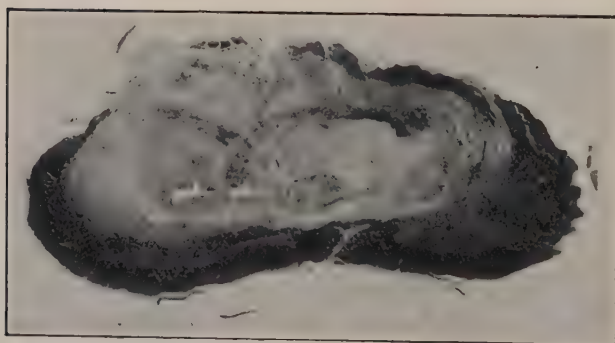


FIG. 4 (obs. 1).

C'est à peine si on reconnaît, ici et là, quelques vestiges des différentes formations de la substance grise ou blanche. Dans la zone

de développement maximum de la tumeur, la moelle est souvent

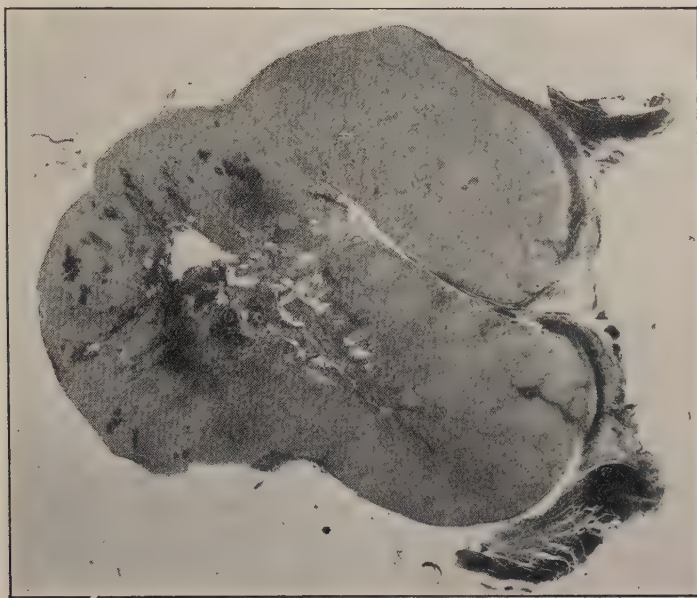


FIG. 5 (obs. 1).

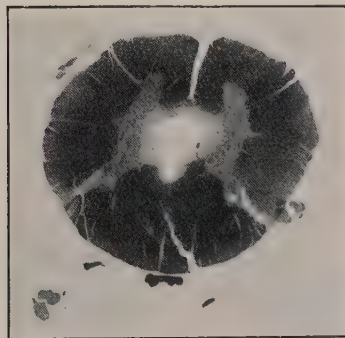


FIG. 6 (obs. 1).

réduite à une bague périphérique ou à une mince couche marginale disposée en croissant et embrassant, dans sa concavité, la néoform-

mation. Cette interruption massive détermine des dégénérescences secondaires des voies centrifuges ou centripètes que l'on peut suivre au delà des limites néoplasiques jusqu'aux extrémités de la moelle.

Les méninges sont ordinairement intactes. Une seule fois nous avons noté une pachyméningite cervicale adhérente à la moelle.

Les racines rachidiennes ont été trouvées, dans certains cas, comprimées, amincies, d'une coloration anormalement grise.

B. — ANATOMIE MICROSCOPIQUE

La constitution histologique des tumeurs intramédullaires est loin d'être univoque. On a décrit toute une série de formations, depuis la prolifération simple de la névroglie normale jusqu'au tératome. Le cas de Marinesco est un « kyste épidermoïde cholestéatomateux » ; celui de Bielschowsky et Unger, une « syringomyélie avec tératome et blastome extramédullaires » ; celui de Bickel, un « spongioblastome de la moelle cervicale avec glio-ganglio-neurone du quatrième ventricule » ; celui de Schlapp est un « neuro-épithéliome ». A. Thomas et Quercy décrivent des fibres striées dans leur néoformation. Gerlach intitule son observation « syringomyélie congénitale avec tératome intramédullaire ». Beaucoup d'auteurs n'ont trouvé qu'une gliomatose diffuse. D'autres enfin sont moins catégoriques dans leur nomenclature.

Sans discuter ici la valeur de toutes ces appellations, précisons pour le moment, qu'au point de vue histologique, il faut distinguer à chaque néoformation intramédullaire deux parties : *a*) une partie principale (« tumeur principale » ou « tumeur » proprement dite de certains auteurs), et *b*) ses prolongements supérieur et inférieur.

La tumeur principale répond au renflement maximum de la moelle ou, ce qui revient au même, à la prolifération la plus abondante de la néoformation. Dans la moitié des cas, sa structure histologique ne diffère pas de celle des prolongements sus et sous-tumoral : c'est seulement une prolifération plus massive du même tissu glial, avec une abondance plus marquée des cellules au détriment des fibres névrogliques.

Dans d'autres cas, au contraire, sa structure est nettement différente. Le plus souvent, c'est une prolifération épithéliale qui trouve son origine dans des cellules de l'épendyme. Beaucoup plus rarement, il s'agit soit de la prolifération d'un foyer cellulaire resté à l'état embryonnaire (Bickel, etc.) ; soit du développement tardif d'éléments hétérotopiques pénétrés dans la moelle à une période très précoce de la vie intra-utérine (Bielschowsky et Unger).

Les prolongements en hauteur sont toujours de nature névroglique.

Presque toujours enfin, même si la tumeur principale est d'une

constitution histologique étrangère à la névroglie, celle-ci la pénètre et forme une charpente à ses cellules, ou l'enveloppe d'une capsule isolante.

Il résulte de ces faits que le tissu névroglique prend une part prépondérante, et parfois exclusive, dans la constitution des néoformations médullaires. Après lui, et histologiquement très près de lui, le tissu le plus fréquemment rencontré est le tissu épithélial issu des cellules épendymaires. Beaucoup plus rarement rencontre-t-on un tissu hétérotopique ou un tératome vrai.

Ces données nous permettent de diviser les tumeurs intramédullaires en trois groupes :

- 1° les fibrogliomes,
- 2° les épendymogliomes,
- 3° les tumeurs de nature complexe.

I. — FIBROGLIOMES

Le tissu névroglique forme ici la totalité de la tumeur. Nous n'insisterons plus sur le polymorphisme de son aspect, sur la déformation médullaire qu'elle provoque, non plus que sur ses prolongements intramédullaires qui vont parfois d'une extrémité à l'autre de l'organe. Nous rappellerons seulement qu'il existe, dans certains cas, plusieurs foyers gliomateux indépendants.

Quelque irrégulière que soit sa forme, la limite de la tumeur est le plus souvent nette. La ligne de séparation reste franche entre sa paroi et le tissu médullaire voisin. Dans quelques cas cependant, la néoformation prend le type infiltré et diffus, rappelant les gliomes cérébraux.

Histologiquement, la prolifération névroglique s'accompagne d'une part d'importantes lésions vasculo-conjonctives, d'autre part d'une dégénérescence centrale qui aboutit à la formation d'une cavité syringomyélique. La solidarité entre la névroglie ectodermique et le système conjonctivo-vasculaire mésodermique est frappante et significative. Elle est à la base de toute l'édification néoplasique. « Le gliome, dit Ivan Bertrand, n'est pas constitué uniquement par une prolifération de la névroglie : c'est une réaction de *tous* les éléments de soutien, depuis la névroglie jusqu'aux éléments conjonctivo-vasculaires. Il existe dans le gliome des phénomènes d'endartérite extrêmement marqués. Les éléments vasculo-sanguins en réaction viennent se confondre souvent, après diapédèse, avec les éléments

ectodermiques; ils constituent alors un complexe conjonctivo-névroglique doué d'un puissant pouvoir de métaplasie. » (32.)

Nous étudierons séparément :

- a) les cellules,
- b) les fibres névrogliales,
- c) les éléments conjonctivo-vasculaires,
- d) les cavités.

Nous verrons ensuite ce que devient le tissu médullaire normal.

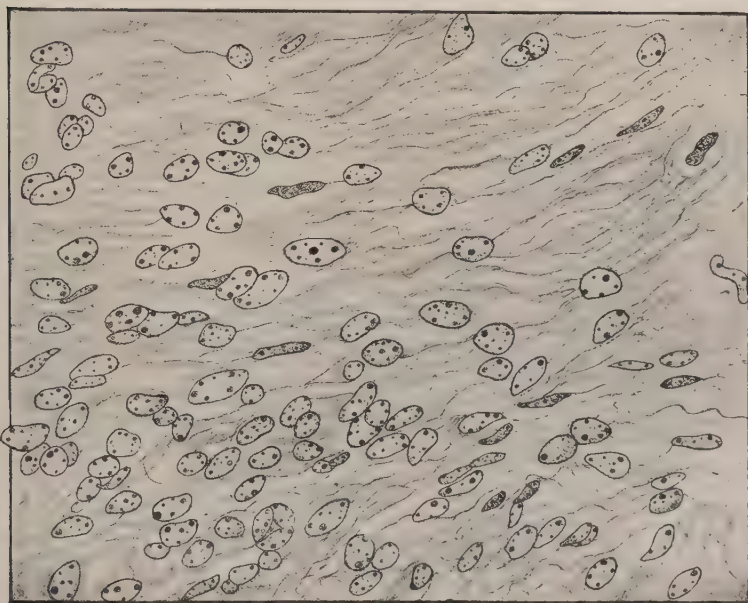


FIG. 7 (obs. 9).

Fibroglome (dessin à l'immersion, grossissement 500).

En bas et à gauche, stroma dense avec nombreux noyaux. En haut et à droite, production fibrillaire avec fines neurofibrilles.

a) **Les cellules** sont d'un type assez univoque. Comme le remarquent fort justement Stroebe et Ivan Bertrand, on ne trouve pas, dans les gliomes médullaires, ce polymorphisme cellulaire infini qui caractérise les gliomes cérébraux. Et ce contraste entre des tumeurs qui, par ailleurs, ont tant de points communs, mérite d'être souligné.

Les cellules sont presque toujours des éléments à petit noyau

arrondi ou ovalaire, dont le protoplasma est ponctué de grains chromatinien. Bien coloré par l'hématoxyline ferrique, le noyau est entouré d'un anneau insignifiant de cytoplasme. On distingue parfois les prolongements cytoplasmiques, mais souvent ceux-ci se perdent dans le stroma fibrillaire. Les cellules et les fibres névrogliques forment en réalité, suivant l'expression de Prenant, un complexe indissoluble.

Sur les préparations ordinaires, on voit surtout leurs noyaux irrég-

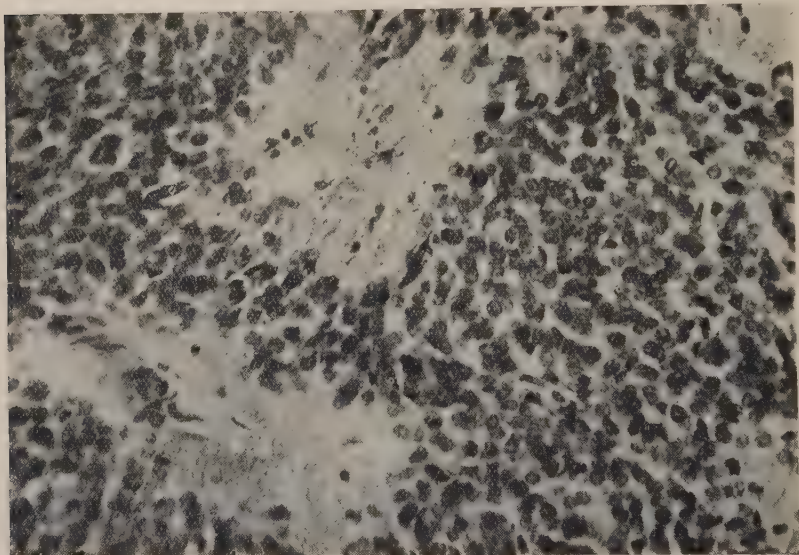


FIG. 8 (obs. 6).

Gliome intramédullaire (C. 4).

gulièrément disséminés dans le réticulum constitué par les fibres névrogliques. Aucune loi absolue ne préside à leur distribution. Tantôt ils sont rares et disséminés sans aucun ordre. Tantôt ils s'agglomèrent en amas compacts qui ne permettent pas d'apercevoir le feutrage névroglique.

Bielschowsky les trouve surtout à la périphérie de la tumeur et tire de leur abondance, à cet endroit, la conclusion que la tumeur a une marche envahissante. Dans l'observation de Leupold, il y a un balancement entre la densité du réticulum névroglique et la richesse cellulaire. Plus la densité du réseau fibrillaire augmente, plus le nombre des cellules diminue. Biekell note, au contraire, que

les mailles s'élargissent en même temps que s'opère une forte raréfaction cellulaire. Quoi qu'il en soit, les cellules siègent surtout aux points nodaux ou d'entre-croisement des fibres névrogliques.

Certains gliomes offrent une prédominance fibrillaire et, partant, une consistance plus marquée. D'autres, au contraire, se distinguent par leur richesse cellulaire. Chez le malade de Crouzon et Bertrand, la néoplasie prenait « un caractère embryonnaire (fig. 8), avec des petites cellules pressées les unes contre les autres ressemblant à des lymphocytes. Les mitoses typiques étaient rares, la multiplication se faisait surtout par mitose directe. La limite entre les vaisseaux et les éléments néoplasiques offrait des indications précieuses : il existait presque toujours autour des vaisseaux une zone claire anucléée, de structure finement fibrillaire, qui faisait partie du néoplasme. Les fibrilles venaient s'implanter sur la gaine périvasculaire et offraient un aspect de rosette. La nature de ces formations permettait d'éliminer l'origine sarcomateuse des cellules. Il s'agissait d'un gliome central très indifférencié riche en aspect en rosette ».

Chez le malade de Guillain, Bertrand et Péron, à la partie inférieure d'un gliome médullaire classique, on trouvait au niveau de la moelle sacrée un nodule qui rappelait, par son aspect histologique, le gliome périphérique. Il était constitué, en effet, par des tourbillons de cellules et de fibres enroulées, en divers sens, autour d'axes conjonctivo-vasculaires. On ne constatait pas de disposition palissadique des cellules. Les mitoses atypiques faisaient défaut. Le même aspect de schwannome se trouvait plus bas, dans la partie du néoplasme qui occupait la queue de cheval.

M^{me} Déjerine et Jumentié signalent dans leur cas, au milieu d'un feutrage névroglique extrêmement fin, quelques *cellules en araignée*. Bouttier, Bertrand et Mathieu notent dans leur observation un nombre important d'*astrocytes protoplasmiques* résultant de l'involution pathologique de la névroglie habituelle. Les noyaux étaient ici allongés et l'aspect général de la néoformation rappelait, à première vue, le fibrosarcome. Les mitoses existaient, mais étaient rares, et cette rareté, associée à l'absence de toute monstruosité cellulaire, indiquait le peu d'activité de la tumeur.

b) **Les fibres névrogliques.** — Le réseau fibrillaire apparaît avec netteté sur les préparations par la technique de Mallory ou celle de Jacob. C'est un feutrage dont la densité varie d'un point à l'autre de la tumeur. Il prend, dans certains endroits, l'aspect d'une toile

d'araignée constituée par des fibres très fines, qui se condensent par places en faisceaux serrés. Ailleurs, les fibres s'agglomèrent en trabécules épaisses enchevêtrées en tous sens. Plus loin, elles sont orientées en tourbillons ou en faisceaux onduleux.

Nous avons vu plus haut que, plus les fibres sont denses, plus rares deviennent les noyaux cellulaires. Ils vont jusqu'à disparaître complètement dans certaines zones particulièrement riches en fibres névrogliques.

En certains points, on a l'impression que ces fibres subissent une véritable fonte : il en résulte des *fentes* et des *petites cavités* dans lesquelles les fibres environnantes viennent se terminer. Nous verrons dans un autre chapitre la disposition des fibres autour des grandes cavités.

Par endroits, ce vaste réseau anastomotique est infiltré d'un liquide d'*œdème* plus ou moins abondant. Son abondance est telle parfois, qu'il dissocie les mailles fibrillaires, écarte les trabécules, aplatit les cellules et produit de véritables fentes, ou même une apparence de petits kystes. Dès lors, on conçoit son rôle aggravant dans l'ensemble clinique, ainsi que le caractère temporaire de certains symptômes d'allure impressionnante.

Les gliofibrilles peuvent se fragmenter ou subir des phénomènes de fibrolyse, quelquefois elles se résolvent en granulations fuchsiophiles ou argentophiles. (I. Bertrand.)

Leur affinité tinctoriale est également très variable. Et, à ce propos, nous devons dire un mot des fibres de Rosenthal, que Bielschowsky mentionne dans son observation et qui ont une affinité tinctoriale très marquée pour l'hématoxyline ferrique, qui les colore en noir, et pour le Weigert, qui les colore en bleu clair.

Ce sont, en réalité, des faisceaux fibrillaires, courts et trapus, prenant l'aspect en fuseau ou en spirille. Souvent on remarque sur leur trajet de petits renflements latéraux qui leur donnent un contour variqueux. Ils se terminent presque toujours par un renflement en forme de massue ou de sphère. Rosenthal, qui a été le premier à les signaler, les a observés dans la gliomatose. Il les considère comme des fibres névrogliques dégénérées. Benda est enclin à les considérer comme des néoformations pathologiques à point de départ dans les enveloppes médullaires. Pour Bielschowsky, « il s'agit là d'une transformation particulière des prolongements protoplasmiques des cellules névrogliques qui ont un rôle générateur de myéline au cours de la vie embryonnaire et plus tard se sont séparés des corps médullaires tout comme les fibres névrogliques ».

c) **L'élément conjonctivo-vasculaire** doit être considéré comme un tout indivisible. Nous verrons plus loin que certains auteurs trouvent dans leurs tumeurs du tissu conjonctif hyperplasié, qu'ils considèrent comme indépendant des vaisseaux.

Les vaisseaux sont modifiés dans leur nombre et dans leur structure histologique.

Leur nombre est ordinairement augmenté à l'intérieur de la tumeur et même à une certaine distance de celle-ci. Ils jouent un rôle remarquable dans l'orientation des fibrilles névrogliales et des éléments cellulaires. En général, les zones riches en cellules sont généralement les plus riches en vaisseaux, alors que les zones composées d'un réticulum lâche ne possèdent que peu de vaisseaux. En certains points, dit Bielschowsky, ils se disposent en « convolutes » que la coupe intéresse soit longitudinalement, soit transversalement, et leur nombre est tel qu'il est malaisé de les distinguer les uns des autres.

La lésion banale est l'*épaississement de l'adventice*. Cette hyperplasie est parfois considérable. Elle est constituée soit par des couches de fibres conjonctives concentriques, soit par un réticulum épais à mailles plus ou moins larges tendant à s'infiltrer dans le tissu environnant. En règle, un anneau clair sépare l'adventice hyperplasiée du parenchyme nerveux, et dans cet espace lymphatique on reconnaît des débris cellulaires et myéliniques. En certains endroits, on voit se détacher de l'adventice une lamelle qui ira se continuer avec une membrane conjonctive de bordure ou morcellera le gliome.

Sur des préparations spéciales, on trouve cet espace périvasculaire cloisonné par de nombreux prolongements névrogliaux qui viennent se terminer sur l'adventice. Cet échange de prolongements entre le tissu conjonctif vasculaire et le tissu névroglial, leur prolifération parallèle, régie par la même cause, la ressemblance morphologique de leur réaction et leur faculté commune de créer des fibres collagènes sont autant de facteurs qui illustrent cette loi de *métaplasie conjonctivo-névrogliale* formulée par Ivan Bertrand.

Mais si le vaisseau est augmenté dans l'ensemble, sa lumière n'en est pas moins diminuée. Car il existe presque toujours des phénomènes d'*endartérite*, qui vont du simple gonflement épithélial à la thrombose complète. On peut, dans certains cas, suivre les stratifications successives de plaques d'endartérite.

Parfois toutes les tuniques sont prises et on peut parler d'une véritable panartérite. Dans les parois, plusieurs auteurs ont noté,

une infiltration calcaire. Jumentié, notamment, note cette infiltration, ajoutant qu'il ne trouve pas de figures de calcosphérites.

Très couramment, on rencontre une *dégénérescence hyaline* des artères « caractérisée, dit Letulle, par la coalescence des fibrilles conjonctives en un placard homogène, souvent dépourvu de cellules fines, réfringent et avide de colorants acides ». Elle peut atteindre des segments plus ou moins longs de vaisseaux. Respectant en général la couche interne endothéliale, elle débute dans la média, qu'elle transforme en un anneau homogène et réfringent. A la longue, la couche externe est envahie à son tour et le vaisseau se trouve transformé en un tuyau rigide, dont la lumière pourra se rétrécir ou même disparaître complètement.

C'est surtout au centre de la tumeur que l'on trouve ces vaisseaux à parois sclérosées et à perméabilité diminuée ou nulle. Cela nous explique la *fréquence des hémorragies*, qui constituent un des traits dominants des néoformations intramédullaires. Le centre de la tumeur est fréquemment le siège de vastes hémorragies, d'époques successives, et présentant tous les stades de l'organisation du caillot. Chez le malade de Bickel, une coupe passant par le point culminant de la tumeur ne montrait qu'une nappe hémorragique. Chez le malade de M^{me} Dejerine et Jumentié, on constatait « de nombreux lacs sanguins présentant des aspects variés : certains (les plus rares) contenaient des globules rouges parfaitement reconnaissables ; d'autres (beaucoup plus nombreux) étaient formés de blocs fibrineux avec ou sans amas pigmentaires ; ailleurs enfin, et dans des points très variables de la tumeur, la fibrine elle-même avait disparu et avait fait place à des plaques très denses de tissu fibreux ».

Si l'épaississement des parois vasculaires est, comme nous l'avons vu, de règle, il n'est en général qu'une hyperplasie des fibres conjonctives. L'infiltration leucocytaire y est relativement rare. Celle-ci traduit un processus aigu, celle-là un processus chronique, dont la tumeur est l'exemple le plus caractéristique. Cependant, dans le cas qu'il publie en collaboration avec Crouzon, Ivan Bertrand note une importante infiltration leucocytaire périvasculaire, chez un malade dont l'affection évoluait depuis quatorze ans.

Il ne faut pas s'en étonner : au cours des processus les plus manifestement chroniques, on observe fréquemment des poussées aiguës pendant lesquelles une métaplasie lymphovasculaire peut s'ajouter à une lésion qui évoluait jusqu'alors lentement et par simple édification fibreuse.

Un autre fait important mérite enfin d'être signalé : c'est l'*existence de lésions vasculaires à distance* du foyer tumoral. Dans un tiers de nos observations, elles ont été mentionnées. Ivan Bertrand les a rencontrées dans la moelle lombaire, alors que toute trace de tumeur avait disparu au niveau de la huitième racine dorsale. Donc, à une distance très grande de la tumeur, dans une zone où il n'existait que des dégénérescences secondaires d'ordre wallerien, les lésions vasculaires étaient encore très marquées, avec épaississement de la paroi et transformation hyaline.

d) **Les cavités.** — Leur nombre et leur importance sont indépendants de la structure histologique de la tumeur principale. Mais que celle-ci soit névroglie, épithéliale ou hétérotopique, la paroi cavitaire sera toujours constituée par du tissu glial. Nous les décrivons donc avec les gliomes.

Leur *topographie* ne subit aucune loi, hormis leur prédilection pour la partie ventrale des cordons postérieurs. Elle est régie en réalité par le siège même de la gliomatose et, si la cavité se développe, surtout dans la substance grise et au voisinage du septum postérieur, c'est parce que la tumeur elle-même y prend sa naissance.

Réduite à sa plus simple expression, la cavité est un tube plus ou moins circulaire. Mais, à son maximum de développement, c'est une fente transversale, en forme de S italique ou de croissant à concavité postérieure, qui détruit les cordons postérieurs et sectionne, par leur base, les cornes de la substance grise. Considérée au point de vue numérique, la cavité prend parfois l'aspect d'un long *canal unique* allant d'une extrémité à l'autre de la moelle. Tel était le cas de notre premier malade, dont la syringomyélie s'étendait de la moelle sacrée au quatrième ventricule, subissant un élargissement au niveau de la tumeur, dont la cavité épousait la forme. Tel aussi le cas de Bickel, où la cavité, de calibre irrégulier et inégal, descendait jusqu'au cône terminal, abandonnant sur son passage de petits diverticules latéraux.

Cette irrégularité des bords et du calibre est une des particularités essentielles de la cavité. Pour en montrer la valeur, nous suivrons plus en détail le cas de M^{me} Riv... (obs. 4). La cavité, petite et ronde d'abord, se développe progressivement, empruntant un trajet tantôt droit, tantôt ondulé. Au-dessus de la tumeur (qui siège à la partie supérieure de la moelle dorsale), elle se trouve dans le cordon posté-

rier droit, plus près du septum médian que de la corne postérieure. Un peu plus haut, la cavité s'élargit, elle atteint presque la corne postérieure droite et n'est séparée du septum médian que par une mince bordure de substance blanche. Vers le milieu de la moelle cervicale, la cavité prend l'aspect d'un S italique dirigé transversalement. Elle occupe presque tout le cordon postérieur droit, comprime le septum médian et le canal de l'épendyme, qu'elle déplace de leur axe. En C³ on trouve, à côté de la cavité principale, lui étant sensiblement parallèle, une autre cavité plus petite, plus médiane. Plus haut, celle-ci disparaît, mais la cavité principale continue à travers le bulbe, conservant la même topographie paramédiane droite pour déboucher dans le quatrième ventricule. A l'extrémité inférieure de la tumeur, nous retrouvons la cavité, située toujours dans le cordon postérieur droit. Elle augmente de volume en descendant. En D⁶, elle affecte la forme d'un croissant à grand axe transversal et déplace le septum médian et la commissure grise. En D⁸, la cavité prend l'aspect d'une croix et s'élargit davantage. Son maximum est toujours à droite. A la partie inférieure de la moelle lombaire, elle n'est plus qu'une tache grise, située toujours dans le cordon postérieur droit.

Mais, dans d'autres cas, nous ne trouvons que des *cavités limitées* à différents segments de la moelle. Leurs bords sont le plus souvent irréguliers, parfois ovalaires. Leur volume varie depuis la simple fente microscopique jusqu'à l'énorme cavité, représentant une nécrose complète de tout le centre de la masse néoplasique. Chez le malade de Babinski et Jarkowski, on trouvait au-dessus de la tumeur lombo-sacrée, une zone de ramollissement médullaire qui se continuait en haut par une large cavité jusqu'en D¹⁰. Dans tout le reste de la moelle dorsale, on trouvait plusieurs petites cavités localisées à la substance grise.

Dans le cas de M^{me} Dejerine, la tumeur proprement dite siégeait entre C⁴ et D⁴ ; et, dans toute la zone sous-jacente et jusqu'au filum terminal, on trouvait, disséminées dans la tige gliomateuse, une multitude de cavités de calibre très différent. Chez la malade de Guillain, Bertrand et Péron, la cavité commençait au milieu de la tumeur en L¹, atteignait des dimensions considérables en L³, puis elle décroissait en S¹, pendant qu'apparaissaient autour d'elle plusieurs petites fentes à bords déchiquetés. Souvent, comme dans le cas de Seeborn, il existe deux cavités parallèles qui cheminent ensemble et communiquent dans certains endroits. Dans le cas de Crouzon et Bertrand, il s'agit d'une

tumeur très volumineuse qui détruit presque toute la moelle cervico-dorsale. La cavité apparaît en C³. Un segment plus bas, elle prend la forme d'un sablier. En C⁵, on constate deux cavités dans les deux masses principales de la tumeur. Puis, en D², de nouveau une cavité unique. Sans entrer dans le mécanisme de production de la cavité, il faut remarquer qu'aucun cas plus que celui-ci ne donne l'impression que la cavité est le résultat d'une nécrose au centre de la tumeur.

Quand on compare tous les faits que nous venons de citer, on a l'impression que, dans le processus pathologique, c'est tantôt la cavité qui tient la place prépondérante, la prolifération névroglie n'existant là que pour lui édifier une paroi; tantôt, au contraire, la tumeur apparaît sur le premier plan, la cavité n'étant qu'un épisode de second ordre, un phénomène de nécrose banale, analogue à ceux que l'on rencontre dans les néoplasmes viscéraux. Quoi qu'il en soit, un fait est à retenir, c'est que, dans la majeure partie des observations, la *prolifération névroglie déborde en hauteur la cavité*. Le cas de Bielschowsky est typique en ce sens : la cavité syringomyélique n'occupait que la zone cervicale, alors que la gliomatose frappait toute la moelle depuis le bulbe jusqu'au cône terminal.

La structure pariétale des cavités n'est pas la même pour les petites et pour les grandes cavités.

Les petites cavités n'ont souvent pas de paroi organisée. Ce sont simplement des fentes ovalaires ou des lacunes circulaires au milieu d'un tissu névroglie lâche. Les fibrilles affectent une disposition radiée. Leurs extrémités libres viennent souvent se terminer sur les bords de la cavité, lui donnant l'aspect d'un trou percé dans un tissu usagé.

Tout autre est l'aspect des grandes cavités. Ici le tissu est organisé. La paroi est constituée par des fibres névroglie agglomérées en un feutrage extrêmement dense. Les noyaux cellulaires y font complètement défaut. Parfois ils existent en nombre très réduit et seulement vers la partie périphérique.

Fréquemment, on distingue sur la coupe deux zones périvasculaires : une zone interne et une zone externe. *La zone interne* apparaît formée d'une couche plus ou moins épaisse de fibres qui courent parallèlement à la lumière de la cavité. Elle présente un aspect ondulant ou ridé et émet parfois des saillies papillaires dont le sommet est dirigé vers le centre du canal. Les papilles peuvent

exister sur une partie ou sur toute la circonférence de la cavité, s'insinuant dans les diverticules et augmentant son irrégularité. Dans d'autres cas, au contraire, cette couche interne est lisse et homogène. La *couche externe* est formée de faisceaux névrogliaux irrégulièrement ordonnés. De densité variable et enchevêtrés en tous sens, ils pénètrent souvent dans les éminences papillaires, porteurs quelquefois d'un rameau vasculaire. Vers la périphérie, leur densité diminue et se perd dans le réseau névroglial du gliome.

On a souvent discuté sur l'*origine* différente de ces deux couches. Si tous les auteurs s'accordent sur l'origine névrogliale de la seconde, la première, la plus interne, est considérée par certains histologistes comme étant d'origine conjonctive. C'est Gerlach qui, le premier, formula cette opinion en 1894, à une époque d'ailleurs où Held n'avait pas publié ses travaux sur la distinction entre les fibres conjonctives et les fibres névrogliales. Il s'agissait, dans son observation que nous reproduisons dans ce travail, d'un tératome associé à une syringomyélie et le tissu conjonctif apparaissait d'origine hétérotopique. Saxer, plus tard, combattit l'opinion de Gerlach. Mais la nature conjonctive de la couche interne de la cavité syringomyélique a été défendue ensuite par Achard, qui en a donné une explication fort ingénieuse, nullement en rapport avec l'origine congénitale de la syringomyélie qu'avait défendue Gerlach. Pour Achard, la membrane conjonctive résulterait de la coalescence des vestiges des vaisseaux oblitérés dont les parois se seraient soudées entre elles.

La cavité syringomyélique ne communique que d'une façon exceptionnelle avec le canal de l'épendyme. Sur nos dix-neuf observations, nous ne trouvons cette communication que trois fois. Même dans ces cas, du reste, elle était réduite à un segment très limité. Lorsque cette communication existe, on trouve la paroi interne de la cavité tapissée partiellement ou totalement par une assise de cellules épendymaires. Nous verrons au chapitre des « neuro-épithéliomes » que, lorsque la tumeur principale est constituée par un tissu épithélial, la cavité syringomyélique peut être revêtue d'une couche de cellules épithéliales, même si elle ne communique pas avec le canal de l'épendyme.

La lumière de la cavité est comblée par des débris fibrillaires, des détritiques cellulaires, des pigments vasculaires, le tout englobé souvent dans une matière amorphe. Parfois la cavité est envahie par une hémorragie ou par un liquide xanthochromique résultant de la

disparition des éléments figurés du sang et du métabolisme de la plus grosse partie de l'hémoglobine. Lorsque la cavité communique avec le canal de l'épendyme, elle contient naturellement du liquide céphalo-rachidien, dont la tension peut être élevée. Quelle qu'en soit la nature, la présence de liquide intracavitaire augmente les phénomènes de compression et explique, dans certains cas, l'arrêt du lipiodol que ne justifiait pas le développement de la tumeur.

e) **Modifications du tissu médullaire.** — Il est évident qu'une prolifération aussi importante du tissu névroglique avec nécrose en certains points ne va pas sans déterminer dans la moelle de grosses perturbations du tissu sain.

Les cellules des cornes postérieures, des colonnes de Clarke, et plus tard des cornes antérieures, s'atrophient, se creusent de vacuoles, subissent une dégénérescence pigmentaire et disparaissent. Les gaines de myéline deviennent de plus en plus pâles, puis prennent un aspect moniliforme et sinueux et finissent par se désintégrer. A leur place, on trouve, par la technique de Herxheimer et par la coloration au Soudan III, des graisses neutres et des acides gras (Ivan Bertrand). Les cylindraxes résistent pendant plus longtemps et finalement ils cèdent à leur tour. Sur leur parcours, on voit apparaître des bourgeons collatéraux, des varicosités. Parfois les axones se dédoublent ou se fragmentent et disparaissent à leur tour.

La disparition des cellules entraîne des troubles à distance : dégénérescence des racines antérieures et des nerfs qui les continuent, dégénérescence des fibres d'association intramédullaire. La section par la tumeur des grandes voies motrices et sensitives détermine des dégénérescences de sens contraire : descendante pour le système pyramidal, ascendante pour les faisceaux sensitif et cérébelleux.

Nous avons trouvé, dans quelques cas, des *névromes de régénération*, situés surtout dans le territoire du sillon médian antérieur. Nous rappelons que ce sont de petits nodules formés de fibres nerveuses pelotonnées et enchevêtrées en tous sens. A leur centre, on reconnaît quelquefois un vaisseau. Tous les auteurs ne sont pas d'accord sur leur signification. Il est probable, comme le dit Schessinger, qu'il s'agit là d'un « phénomène d'irritation locale ».

Il est intéressant de savoir ce que devient le *canal de l'épendyme* dans ce bouleversement médullaire, d'autant plus que la tumeur prend fréquemment son origine dans la névroglie périépendymaire. Excepté trois cas, où le canal central communique sur une zone

restreinte avec la cavité syringomyélique, dans tous les autres cas examinés par nous, le canal de l'épendyme restait indépendant de la néoformation. Nous verrons plus loin que deux de ces cas concernent des tumeurs dans lesquelles on retrouve des cellules épithéliales du type épendymaire.

Dans nos observations de gliomatose pure, le canal de l'épendyme reste ordinairement indépendant. La tumeur le déplace ou le comprime, mais n'affecte avec lui aucune connexion histologique. Très souvent nous l'avons trouvé imperméable et remplacé par un amas de cellules épithéliales. Mais l'opinion de Bielschowsky et d'autres auteurs est que cette oblitération est normale chez l'adulte.

II. — EPENDYMOGLIOMES

Nous désignons sous ce titre, emprunté à Roussy et Cornil, les tumeurs médullaires dans lesquelles, à la prolifération névroglique, s'ajoute une prolifération épithéliale d'un type spécial. Celle-ci présente, en effet, un aspect pseudo-glandulaire. Les cellules, cubiques ou légèrement allongées, se disposent en couronne autour d'un centre clair. Le noyau, ovalaire et intensément coloré, est rejeté vers la basale. Le cytoplasme est pâle et, si sa limite est tranchée du côté de la lumière, il émet au contraire, du côté périphérique, des prolongements irréguliers qui peuvent s'intriquer avec ceux des cellules voisines. L'ensemble de cette formation rappelle une « rosette » et les auteurs la désignent habituellement par cette image. Mais, selon nous, rien ne se rapproche davantage de cette image que l'aspect d'une coupe faite dans un canal glandulaire au niveau de son origine.

Certains auteurs décrivent ces tumeurs sous le titre de *neuro-épithéliomes* depuis l'observation princeps de Rosenthal. Les meilleurs noms donnés à une maladie sont certainement ceux qui résument ses caractères essentiels. Et c'est pourquoi nous reprochons à cette appellation, d'abord la présence du radical *neuro*, qui pourrait faire penser qu'on y trouve des cellules nerveuses, et ensuite l'absence du radical *glie*, alors que la tumeur contient toujours du tissu glial. D'autre part, Bonnet et Ribbert insistent sur le fait que les cellules généralement décrites sous le nom de cellules neuro-épithéliales sont celles qui se trouvent à l'extrémité des nerfs, où elles constituent les plaques terminales.

D'autres auteurs emploient le terme très suggestif de *spongioblas-*

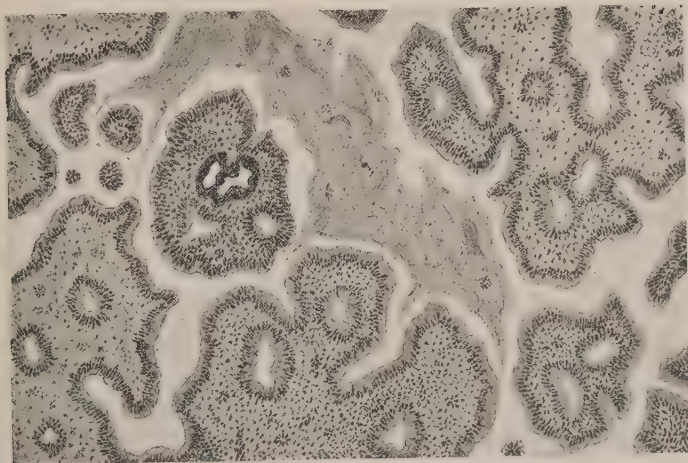


FIG. 9 (obs. 14).

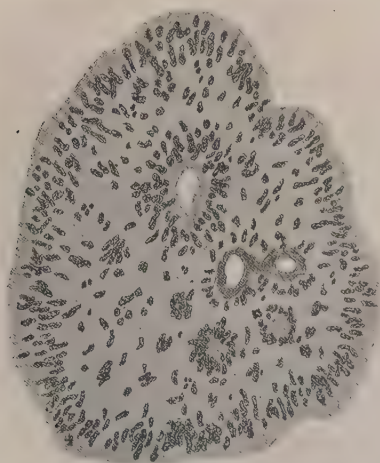


FIG. 10 (obs. 14).

tomes, auquel on reproche de préjuger de la pathogénie de l'affection. Quoi qu'il en soit, ces tumeurs sont toujours très limitées en hau-

teur. Elles occupent le centre du renflement néoplasique intramédullaire et se continuent aux deux pôles par un gliomatose pure. Le tissu glial, qui forme une charpente aux cellules épithéliales et une enveloppe isolante à la tumeur, s'en dégage petit à petit et évolue ensuite pour son propre compte. Les cavités multiples que l'on observe au milieu du tissu épithélial se résolvent souvent aux deux pôles de la tumeur en une cavité unique, qui va monter ou descendre dans la tige névroglie.

Le cas de Babinski, Jarkowski et Jumentié est presque schématique. Une coupe intéressant le centre de la tumeur y montre une trame névroglie à disposition rayonnante et des éléments cellulaires abondants logés dans les espaces que ménagent entre eux les écheveaux fibrillaires. Suivant que la coupe intéresse ces amas cellulaires dans le sens perpendiculaire ou dans un sens parallèle à leur axe, ils apparaissent disposés en rosette ou en travées longitudinales. Les cellules sont tantôt cubiques, à protoplasma abondant, à noyau ovoïde ou réniforme, tantôt allongées en fuseau, tantôt arrondies et difficilement isolables au milieu de la trame névroglie. Sous le premier aspect, qui est d'ailleurs le plus fréquent, elles rappellent nettement les cellules épendymaires.

Vers les deux pôles de la tumeur, on voit apparaître des cavités à contour sinueux. Les cellules ont alors tendance à se mettre en bordure autour de ces cavités. « Elles ont tantôt l'aspect en palissade, tantôt celui d'une assise épithéliale unique à élément protoplasmique difficilement isolable, tant l'accolement est intime, présentant un noyau basal. L'extrémité libre de ces cellules forme ainsi une ligne continue, un véritable plateau protoplasmique, parfois invaginé, donnant alors de véritables aspects pseudo-glandulaires. Il ne s'agit toutefois pas d'un revêtement continu et on ne peut les considérer comme appartenant à une paroi épendymaire distendue. Les parties profondes de la tumeur se modifient en même temps, l'orientation rayonnée périvasculaire disparaît et le tissu névroglie, extrêmement ténu, réuni en masse ovoïde et en bourrelets ondulés, est en tous points comparable aux noyaux de gliose centrale observés dans la syringomyélie. »

Vers la périphérie, on retrouve encore quelques traînées de cellules épendymaires qui vont en se raréfiant. Le tissu névroglie devient de plus en plus abondant au fur et à mesure que l'élément épithélial diminue et la capsule se continue sans interruption à chaque extrémité, avec la tige gliomateuse.

A une variante près, l'aspect est le même dans le cas de Kling. La tumeur est ici franchement encapsulée et séparée même du reste du tissu médullaire par un plan de clivage que traverse, à la manière d'un pont, le paquet vasculaire destiné à la néoformation. La disposition cellulaire est la même, avec peut-être une abondance plus grande que dans le cas précédent.

Mais, au-dessus de la tumeur proprement dite, on trouve ici une large cavité tapissée par un revêtement épithélial absolument identique à celui du canal de l'épendyme, avec lequel elle communique. En dehors de cette couche, on trouve encore des formations en rosette constituées par des cellules cubiques dont le protoplasma se perd du côté périphérique dans une nouvelle couche cellulaire. Celle-ci est composée d'éléments moins serrés. Leur protoplasma émet des prolongements qui s'anastomosent avec des prolongements voisins en un réseau grossier. Cette couche est, pour Kling, l'intermédiaire morphologique entre les cellules épendymaires typiques et les cellules névrogliques adultes.

Insensiblement d'ailleurs, ces éléments se raréfient à leur tour et l'ensemble du tissu prend la structure névroglique habituelle. Quant à la cavité, elle se rétrécit en remontant, perd son contact avec le canal central, en même temps qu'elle se dépouille de son revêtement épendymaire et se transforme en cavité syringomyélique banale.

Le cas de Bickel montre quelques particularité, surtout concernant la topographie cellulaire. A l'examen de la coupe (voir fig. 9), on est d'emblée frappé par l'existence de nombreux canaux ramifiés en tous sens. Par endroits, on remarque des cavités arrondies d'aspect kystique ou des amas cellulaires sans lumière centrale. Des cellules épithéliales bordent tous ces contours géographiques. Mais l'épithélium est ici pluristratifié. La première couche est seule constituée par des cellules cylindriques caractéristiques, avec un noyau excentrique déplacé vers la basale. Dans les couches suivantes, on distingue moins bien le contour cellulaire. Ce sont plutôt des noyaux, d'autant moins serrés qu'ils s'éloignent de la couche cylindrique et inclus dans une masse protoplasmique condensée de ci de là en faisceaux plus ou moins déliés. Cet aspect rappelle incontestablement la spongioblastème du canal neural embryonnaire, et c'est ce qui permet à Bickel d'intituler cette néoformation un spongioblastome.

Bickel n'a remarqué qu'exceptionnellement des mitoses atypiques, mais il note la « tendance infiltrative » de la tumeur, qui

envoie des cordons épithéliaux dans le tissu gliomateux et même dans le tissu nerveux voisin. Il pense que cette tumeur est apparue tardivement sur une gliomatose cavitaire qui évoluait depuis plusieurs années.

Nous discuterons plus loin, dans une vue d'ensemble, la question pathogénique soulevée par Bickel.

Contentons-nous, pour le moment, d'ajouter que d'autres observations parmi celles que nous avons pu réunir (notamment celle de Schlapp et de M^{me} Déjerine) présentent la même structure et rentrent, par conséquent, dans le même cadre anatomique.

III. — TUMEURS COMPLEXES

Nous faisons entrer dans ce chapitre les cas très rares de cavité syringomyélique associée à un tératome ou à une formation d'origine hétérotopique, suivant l'expression de Bielschowsky.

Délibérément, nous laisserons de côté la gliomatose qui accompagne ces tumeurs et nous nous attacherons surtout à la description de la partie caractéristique de chaque tumeur.

Dans le cas de Marinesco et Draganesco, il s'agit d'un *kyste épidermoïde cholestéatomateux*.

Il siège au niveau du dixième segment dorsal, débordant sur les segments sus et sous-jacents. Le passage de la cavité syringomyélique à la cavité du kyste se fait insensiblement. La cavité syringomyélique apparaît en D⁶. De là, elle descend en s'élargissant dans le massif gliomateux et en D⁹ on la voit se tapisser d'une membrane conjonctive. Ce n'est qu'à la partie moyenne du dixième segment dorsal qu'on surprend l'apparition d'une véritable membrane épidermoïdale qui indique la nature exacte de la tumeur. Elle rappelle, en effet, les éléments constitutifs de l'épithélium cutané. « En allant, dit Marinesco, de la périphérie vers le centre, on rencontre plusieurs couches. Tout d'abord, c'est une couche d'éléments à contours peu précis et dont les noyaux allongés se disposent radiairement sur la plupart des sections. Ces cellules ressemblent à la couche basilaire de la peau. Vers l'intérieur, nous voyons une seconde couche dont les cellules ne se différencient pas nettement, mais dont les noyaux arrondis, ovalaires ou aplatis, se disposent sur deux

ou trois plans. Ces noyaux, comme les précédents, présentent un nucléole évident. Quoique les ponts protoplasmiques entre les cellules fassent défaut, on peut néanmoins affirmer l'analogie de cette couche avec celle de Malpighi, surtout parce qu'à son intérieur il existe deux ou trois assises de cellules aplaties et renfermant des gouttelettes vivement colorées par le carmin et l'hématoxyline. Il n'y a aucun doute que ce sont des granulations d'éléidine ou de kérato-hyaline et que la couche qui les contient est la couche gra-

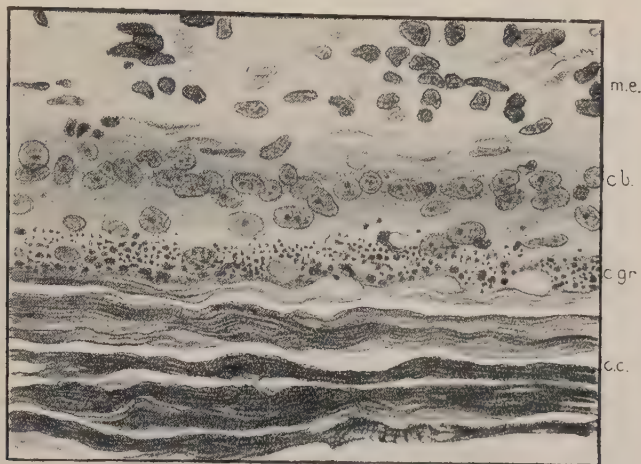


FIG. 11 (obs. 16).

L'image représente l'épithélium pavimenteux stratifié de la membrane épidermoïdale, dont la couche granuleuse (*c. gr.*), la couche transparente et surtout la couche cornée (*c. c.*) ont un grand développement. Les lamelles de cette dernière sont en partie dissociées. Elles apparaissent en jaune dans la profondeur par le Van Gieson, mais, vers l'intérieur, elles se teignent par les couleurs basiques.

nulaire. Ces granulations, plus réduites et plus rares à la périphérie, deviennent volumineuses et abondantes vers l'intérieur.

Les couches suivantes ne présentent pas une individualisation nette. On ne trouve pas le liseré correspondant à la couche intermédiaire, mais par places on peut distinguer une couche transparente dans laquelle on voit des noyaux très atrophiés et aplatis, voire même effilés. En d'autres places, cette couche fait défaut. Mais il en existe presque toujours une autre, de structure lamelleuse, sans noyaux, très épaisse parfois, qui n'est autre chose qu'une couche

cornée et qui se colore en jaune brun par la fuchsine de Van Gieson. Cependant, la réaction de cette couche n'est pas acidophile dans toute son étendue. Il y a des portions qui prennent même l'hématoxyline. Il s'agit donc de modifications dans la réaction de cette couche, comme il en existe dans l'ichtyose et dans la pellagre

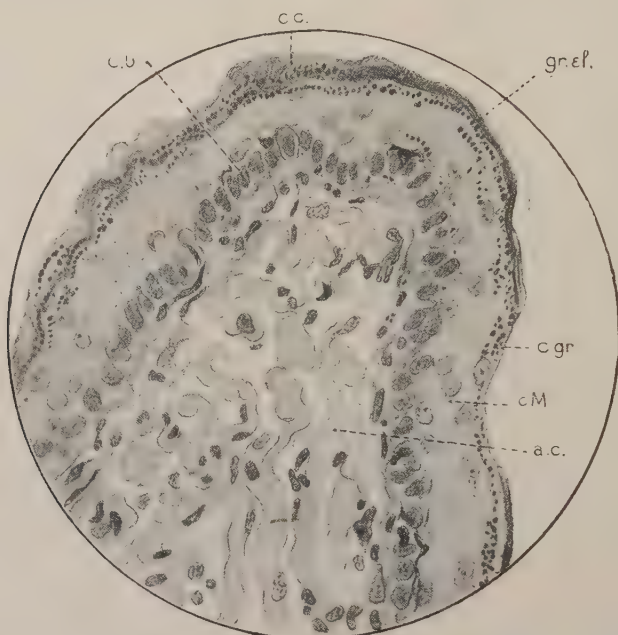


FIG. 12 (obs. 16).

Formation pseudo-papillaire de la membrane épidermoïdale, constituée par un axe conjonctif (*a. c.*) et un épithélium pavimenteux stratifié. Celui-ci présente une couche basilaire (*c. b.*), avec des noyaux disposés radialement, une couche peu caractéristique qu'on peut supposer analogue à celle de Malpighi (*c.M.*) d'après la suivante (*c. g.*), qui contient des granulations d'éléidine (*gr. él.*). A la périphérie commence la couche cornée (*c. c'*), car la couche transparente en général est absente.

(Babès). « Les lamelles situées à la partie interne se dissocient, on pourrait dire qu'elles se desquament. Le processus de dissociation de ces lamelles se poursuit vers l'intérieur de la cavité, allant jusqu'à former des cellules isolées, qui constituent une partie du contenu de cette cavité. En effet, on y rencontre des amas de cellules de formes variées : aplaties ou polygonales, en haltère ou effilées.

Quelquefois, on peut reconnaître, dans ces éléments, une ombre de noyau. Il paraît donc que ces placards épithéliaux proviennent de la couche desquamante de la membrane épidermoïdale qui, une fois arrivée dans le centre du kyste, où il y a peut-être un milieu particulier, perd sa kératine et reste ainsi comme un véritable squelette cellulaire. »

Le kyste adhère nettement aux enveloppes méningées. La dure-mère est épaissie à son niveau et la totalité de la moelle détruite par lui.

Celle-ci ne commence à réapparaître, en une mince lamelle périphérique, qu'au segment sous-jacent. Ici, le kyste persiste encore sous la forme d'une excavation située à la partie antérieure de la moelle, longeant la corne antérieure gauche jusqu'au voisinage de l'épendyme. Au niveau du douzième segment dorsal, le kyste a disparu, la moelle a retrouvé son architecture normale. On n'y rencontre plus qu'une dégénération du cordon pyramidal et une pachyméningite encore assez marquée.

Le cas de Bielschowsky et Unger est un *tératome* et *blastome extramédullaire*. La néoformation est amorcée en C¹ sur une tige gliomateuse qui occupe toute la longueur de la moelle. C'est, à ce niveau, un groupe de faisceaux conjonctifs indépendants des vaisseaux, qui se détache de la pie-mère et pénètre dans la moelle par les cordons de Burdach. Ces faisceaux conjonctifs contournent le bord interne de la masse gliale et avancent vers la partie antérieure gauche de la moelle, où ils participent à l'édification d'un véritable néoplasme. Celui-ci occupe toute la moitié gauche de la moelle à la hauteur du deuxième segment cervical. Sa structure est nettement alvéolaire. Il est constitué par des faisceaux conjonctifs divisés et entrecroisés en tous sens, circonscrivant des espaces plus ou moins larges où viennent se placer des noyaux cellulaires. Tantôt les noyaux sont extrêmement serrés, recouvrant entièrement la trame fibrillaire, tantôt ils sont plus espacés et s'alignent en séries créant un aspect fasciculaire, ou se disposent en rayons de roue autour des vaisseaux donnant une image de tumeur périthéliale. La marche de la néoformation est infiltrante. Elle envahit non seulement la névroglie et le tissu nerveux, mais les méninges elles-mêmes.

L'auteur se demande si cette tumeur n'est pas d'origine gliale. Mais il rejette cette interprétation, tout d'abord à cause de sa struc-

ture alvéolaire et de l'importance des trabécules conjonctives, ensuite en raison des affinités tinctoriales de cette trame fibrillaire, qui ne prend pas les colorants névrogliaux. L'auteur élimine également l'hypothèse d'un sarcome alvéolaire et il s'arrête au diagnostic d'*endothéliome primaire* en faveur duquel militent — pense-t-il — l'orientation des cellules autour des vaisseaux et leur tendance à envahir les voies lymphatiques.

En C¹, la tumeur offre d'autres éléments nouveaux. On y remarque de petites cavités kystiques remplies de cellules et de détritits finement granuleux. Ils sont entourés d'une sorte de membrane formée de cellules fusiformes. Mais, à côté de ces kystes, on trouve des amas cellulaires du même aspect que les cellules qui sont incluses dans les kystes et bordées de la même couche d'éléments fusiformes. « A l'intérieur de ces amas et parfois à leur périphérie, on trouve des *poils* fins. Ils sont comme des corps étrangers enfermés dans le tissu, et la plupart du temps ils sont entourés de cellules géantes. » L'examen au fort grossissement permet de distinguer dans leur masse deux zones : une zone centrale relativement claire, une zone marginale plus sombre.

A la partie toute supérieure de la moelle cervicale, toute trace de néoplasme a disparu. La gliomatose seule persiste et elle continue de dissocier le bulbe.

Tout comme dans le cas de Marinesco, la tumeur proprement dite n'a pas dépassé deux segments médullaires.

Un autre exemple de *tératome* nous est fourni par le cas de Gerlach. Là encore, le néoplasme est inclus dans un manteau gliomateux. C'est un conglomérat mésodermique qui contient du tissu conjonctif, des fragments de tendon et de cartilage et quelques fibres musculaires primitives isolées. On y trouve, d'autre part, du tissu embryonnaire mal différencié.

Quant au dernier cas que nous voulons présenter, il est presque une curiosité histologique. C'est celui d'A. Thomas et Quercy, qui trouvent dans une moelle syringomyélique non seulement une abondance excessive de *tissu conjonctif*, mais en outre un grand nombre de *fibres musculaires striées*, disséminées sur toute la hauteur de la

moelle, depuis le quatrième segment cervical jusqu'au onzième segment dorsal.

Les fibres musculaires sont groupées en amas ou isolées. « Certaines ont une striation presque schématique, disent les auteurs; sur d'autres la striation transversale est un peu moins nette, tandis que la striation longitudinale est très accusée. » Le sarcolemme contient des noyaux. La topographie de ces fibres n'affecte aucune systématisation. On les trouve dans la cavité syringomyélique ou entre les points extrêmes de celle-ci et de la pie-mère. On les rencontre dans les fentes ou entre les faisceaux névrogliques, parfois dans le voisinage des racines antérieures ou postérieures. Il en existe même dans la pie-mère, mais on n'en a jamais décelé dans la dure-mère. Les auteurs n'en ont jamais vu dans la substance grise des cornes. Cette irrégularité de distribution, sur une étendue relativement considérable, n'est pas la chose la moins troublante de cette constatation histologique.

Le tissu conjonctif est d'une extrême richesse. Il se présente en bandes plus ou moins épaisses, réparties sur toute la moelle cervicale et dorsale. Son territoire débordé donc le territoire assigné aux fibres musculaires. » Partout les faisceaux conjonctifs tendent à former la doublure du gliome, sans y réussir complètement; à tous les étages, il y a des interruptions, l'encerclement n'est jamais complet. Ces éléments se présentent sous plusieurs modes: généralement, ce sont des bandes plus ou moins épaisses de tissu conjonctif, soit rectilignes, soit repliées plusieurs fois sur elles-mêmes, comme un ruban festonné ou goudronné, dont les sinuosités rappellent l'aspect de hautes papilles ou celui des circonvolutions cérébrales. » Dans d'autres endroits, ce sont des traînées ou un feutrage conjonctif. Ailleurs, ce sont de véritables membranes qui tapissent le gliome sur une plus ou moins grande surface.

Les membranes conjonctives, accompagnées de vaisseaux, pénètrent dans la masse gliomateuse et la fragmentent. On a, de la sorte, tantôt des blocs névrogliques libres entourés d'une membrane conjonctive; tantôt des blocs pédiculés recouverts d'une membrane conjonctive sur toute la partie saillante; tantôt enfin des gaines conjonctives vides, comme si le tissu névroglique avait subi à l'intérieur du tissu conjonctif un processus de résorption.

Dans toute la littérature neurologique que nous avons pu parcourir, nous n'avons trouvé aucun autre exemple de cette curieuse pièce

anatomique. Le tissu conjonctif étonne par son abondance et par sa topographie, mais les fibres musculaires étonnent par leur présence même. Pour expliquer celle-ci, Prenant, qui avait examiné les coupes, avait émis l'hypothèse d'une transformation possible des fibres conjonctives en fibres striées. Mais les auteurs penchent plutôt vers l'hypothèse d'une origine hétérotopique par malformation embryonnaire.

TROISIÈME PARTIE

CONSIDÉRATIONS PATHOGÉNIQUES

III

CONSIDÉRATIONS PATHOGÉNIQUES

Les problèmes sont multiples que soulèvent cette association d'une tumeur au sens strict du mot avec un processus syringomyélique. Nous les étudierons dans un travail qui paraîtra isolément. Il nous semble néanmoins indispensable d'ébaucher ici cette discussion pathogénique.

Elle porte sur deux points essentiels :

Premièrement sur l'association tumeur-syringomyélie : s'agit-il d'une association fortuite, ou n'y a-t-il qu'une même cause à l'origine des deux lésions ? Et si cette dernière hypothèse est juste, comment explique-t-elle le groupement de tissus aussi différents, quand à leur morphologie et leur origine embryologique, que la prolifération névroglie et les tératomes ?

Deuxièmement sur l'histogenèse des cavités médullaires : Est-ce la cavité qui d'abord se forme dans le parenchyme médullaire, s'entourant secondairement d'une prolifération névroglie réactionnelle ? Est-ce la gliomatose qui préexiste, la cavité n'apparaissant que plus tard par fonte centrale nécrobiotique ?

La littérature neurologique allemande offre à la plupart de ces questions une réponse apparemment très simple : tumeur et syringomyélie ne constituent qu'une **anomalie de développement**.

Cette opinion, défendue par de très grands neurologistes, est extrêmement en faveur dans les pays de langue allemande. Déjà, en 1876, Leyden (163) soutenait que, dans certains cas, la syringomyélie est une affection congénitale, due à une occlusion incomplète de la gouttière primitive située à la partie postérieure de la moelle. En 1882, Kahler et Pick (144) se ralliaient à la même

opinion, ajoutant la nécessité, pour l'extériorisation de cet arrêt du développement d'une autre lésion, d'un processus inflammatoire chronique, par exemple.

Plus tard, Hoffmann, dans une série d'articles publiés dans la *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde* (133 et 134), et surtout Schlesinger, dans sa remarquable monographie sur la syringomyélie, apportèrent d'autres arguments à l'appui de cette théorie.

Bientôt surgirent d'autres observations soit en Allemagne, soit en d'autres pays. Certaines ayant trait à la nature familiale de la maladie ou à sa coexistence avec des affections manifestement congénitales (nous y reviendrons plus loin). D'autres montrant l'association de tumeurs médullaires avec la syringomyélie. Parmi celles-ci, citons les observations de Pinner (222), de Reisinger (232), de Daxenberger (79), de Rosenblatt (241), de Saxer (250), de Sokoloff, de Schüppel (270), de Schultze (265), de Moeller (203), de Rosenthal (242), et celle de Riedel qui en a fait le sujet de sa thèse de doctorat à Erlangen. Anatomiquement, il s'agissait dans tous ces cas de fibroglomes, hors le cas de Pinner, où un hémangiome s'était développé sur une gliomatose cavitaire typique.

Outre ces cas où la tumeur était constituée par la prolifération d'un tissu existant normalement dans la moelle, on signala des tumeurs médullaires qui, par leur origine hétérotopique, apparaissaient comme des malformations congénitales indubitables. Le premier cas du groupe *tératoïde simple* fut celui de Chiari en 1883, puis parut celui de Muscatello en 1893, suivi de celui de Trachtenberg en 1898 ; en 1904 fut publié celui de Raymond Alquier et Courtellemont, en 1906 celui de Berkal, en 1909 celui de Harrihausen ; puis ce fut, en 1913, celui que Verebelly apporta ; en 1922, le cas de Lautenburg ; et en 1924 celui de Marinesco et Draganesco, que nous reproduisons dans cet ouvrage. D'autres auteurs apportèrent dans le débat des observations de *tératomes réels*. Telles sont celles de Gerlach en 1894 et celle de Bielschowsky et Unger en 1920, que nous reproduisons également dans ce travail.

Tous ces cas ne s'accompagnent pas d'une cavité syringomyélique, mais comme en telle occurrence seuls comptent les cas positifs, ils furent jugés suffisants pour le triomphe de la théorie congénitale de la syringomyélie.

De cette théorie, Bielschowsky est un des partisans les plus convaincus. Pour expliquer l'origine du blastome associé à la gliomatose cavitaire, publié par lui en collaboration avec Unger, il nous donne une étude très approfondie du remaniement histologique que

subit la moelle pendant la vie embryonnaire. Nous le résumons très brièvement.

Au cours de la quatrième semaine de la vie intra-utérine, les cellules embryonnaires du tube médullaire sont disposées en deux couches. La couche interne, ou *spongioblastème*, contient les éléments qui formeront plus tard la névroglie. La couche externe, ou *neuroblastème*, est constituée par les cellules, qui vont se muer en cellules nerveuses.

Le spongioblastème, qui limite la lumière du canal médullaire, peut être divisé en trois groupes de cellules constituant le pôle ventral, le pôle dorsal et les lames latérales, groupes qui vont bientôt subir des remaniements importants. Le canal médullaire va se rétrécir tout d'abord, non d'une façon symétrique, comme on le croyait autrefois, mais par rapprochement et soudure des lames latérales au pôle dorsal. Lorsque cette soudure est complète, les cellules épithéliales du coin dorsal ont leur extrémité postérieure sur la pie-mère, mais leur corps nucléaire s'arrête à des distances variables du canal médullaire, le long du septum.

Plus tard apparaît une modification capitale, qui est à la base du processus syringomyélique. Les spongioblastes des plaques latérales commencent à se déplacer vers la périphérie de l'organe, en même temps que s'accroît leur transformation en cellules névrogliques. Ils édifient une charpente de soutien au tissu noble et véhiculent sa nutrition.

Au cours de cette transformation, deux troubles peuvent intervenir : d'une part un arrêt de développement des plaques latérales ; d'autre part un rétrécissement incomplet du canal central par abondance trop grande du liquide, ou par défaut de soudure au pôle épéndymaire postérieur. Dans le premier cas, il y aura enclave de cellules embryonnaires qui auront conservé, à l'état potentiel, toute leur puissance métaplasique et qui, plus tard, pourront proliférer et donner naissance à un gliome. Dans le second cas, on aura une hydromyélie. Car « l'hydromyélie n'est pas un élargissement secondaire du canal médullaire arrivé à son développement normal, mais un arrêt au cours de ce développement. Beaucoup de syringomyéliques ne sont que des hydromyéliques atypiques » (Bielschowsky, Leyden).

Quant à la multiplicité des cavités observée au cours de la syringomyélie, elle s'explique aisément par l'existence de soudures incomplètes et étagées entre les lames du spongioblastème, ou par la présence de diverticules latéraux.

Au point de vue de la pathologie générale, Bielschowsky rapproche la syringomyélie et la gliose des nævi pigmentaires de la peau ; ce sont des malformations à potentiel néoplasique, c'est-à-dire prolifératif. Et de même qu'une tige gliale latente pourra accidentellement se mettre à proliférer sans limite, accidentellement aussi les nævi pigmentaires se transformeront en mélanosarcomes.

Comment expliquer maintenant, par cette conception embryogénique, la présence dans la moelle d'un tissu hétérotopique qui va parfois jusqu'à la production d'un véritable tératome ? Il faut se rappeler que le canal médullaire est complété en arrière, à son pôle dorsal, par la *membrana reuniens*. Celle-ci est constituée à la périphérie par une couche de cellules épithéliales (d'origine ectodermique) et à sa face profonde par un tissu mésenchymateux porteur de vaisseaux et générateur plus tard des enveloppes méningées.

Mais que le coin épendymaire dorsal vienne à entraîner dans sa migration quelques éléments mésenchymateux et l'on comprend l'existence dans la moelle de formations endothéliales ou conjonctives. A un degré plus élevé du bouleversement, une partie de la couche externe de la *membrana reuniens* pourra être entraînée : on aura alors des néoformations plus complexes du genre de celle qui a inspiré ce commentaire.

Cette conception permet aisément de comprendre que l'aspect histologique de la néoformation soit régi par le moment de la vie embryonnaire où s'est produit le trouble de développement médullaire. Plus précoce est la perturbation, plus jeune sera le tissu néoplasique. Les grandes malformations d'origine congénitale ne se conçoivent que dans le cadre d'un bouleversement extrêmement précoce de la vie intra-utérine.

Mais la présence dans la néoformation d'un tissu morphologiquement embryonnaire n'est pas toujours une preuve péremptoire de son origine congénitale. Au cours de la prolifération néoplasique, la cellule est douée d'un dynamisme morphologique exceptionnel, qui lui fait revêtir tantôt un aspect plus avancé, tantôt un aspect plus jeune rappelant telle ou telle phase du développement embryonnaire. Roussy appelle ce dernier phénomène un processus de *dédifférenciation* et met les histologistes en garde contre des interprétations trop hâtives. Bielschowsky lui-même, d'ailleurs, le décrit sous le nom de *métaplasie régressive*.

Cette réserve faite, on pourrait faire plaider en faveur de l'origine

congénitale de la syringomyélie le *siège même des lésions*. Celles-ci débutent en effet toujours autour du canal de l'épendyme et au voisinage du septum médian postérieur. Or, c'est là précisément la zone d'accolement de la gouttière neurale primitive et le lieu des plus grands remaniements histophysiologiques que subit la moelle. Et c'est un fait d'observation générale que les néoformations d'origine congénitale se rencontrent surtout dans les territoires de grands remaniements embryonnaires : cou, arbre génito-urinaire, etc.

Toutes ces considérations n'auraient qu'une valeur purement spéculative si elles ne pouvaient se baser sur la *clinique*. Mais la clinique, sans leur apporter un appui exclusif, leur fournit des preuves pratiques qui, pour être rares, n'en ont pas moins d'intérêt.

Dans un premier ordre de faits, on trouve dans la littérature médicale toute une série d'observations de *syringomyélie familiale*. Schlesinger apporte, dans son travail, six cas soumis à une critique très sévère (260) ; Redlich communique une observation de syringomyélie chez deux frères (229) ; Clarke et Groves publient une observation chez frère et sœur (68) ; Guillain et Thévenard, une observation chez deux frères (119) ; Barré et Reys, une observation de syringomyélie chez frère et sœur (20) ; Rukovski, deux cas de syringomyélie familiale (248) ; Sindelar, un cas où trois membres de la famille avaient une syringomyélie et le quatrième une maladie de Basedow (281) ; Krukowski apporte également deux cas analogues (153). D'autres observations du même ordre ont été publiées par Finzi (94), Margulis (188), Leyden et Goldscheider (113), Price (227), Schultze (268). Bremer, dans une très belle étude parue il y a trois ans dans la *Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde* (51), apporte une dizaine d'observations de syringomyélie. Toutes ne sont pas probantes, mais l'étude est intéressante par le fait que l'auteur, poussant très loin l'examen de la famille, découvrit quelquefois des malformations congénitales chez des membres de la famille non syringomyéliques. Dans d'autres cas, il put surprendre des syringomyélias extrêmement frustes, dont le diagnostic ne pouvait être accepté qu'en raison de l'existence d'un frère ou d'une sœur manifestement syringomyéliques.

A côté des observations où la maladie est constatée chez frères et sœurs, il en existe d'autres, plus troublantes encore, où elle affecte un *caractère héréditaire*. Karplus note une syringomyélie chez le père et le fils (145), Goldblatt chez la mère et la fille (108). D'autres

cas de syringomyélie héréditaires sont publiés par Préobrajenski (226), Nalbandoff (207), et par Bremer dans la monographie déjà citée.

Dans un second groupe de faits, on peut tirer argument en faveur de l'origine congénitale de certaines syringomyélie de l'*apparition juvénile* de la maladie. Tels sont les cas apportés par Schaeffer (253), Cramer (74), Froelich et Cornil (102), Cantaloube et Picherat (64), Foix et Fatou (100). Dans certains de ces cas, la cypho-scoliose avait précédé de plusieurs années les troubles sensitivo-moteurs de la syringomyélie. Et l'on peut alors se demander si la déformation du squelette n'est pas une dystrophie parallèle à la syringomyélie et non pas déterminée par la syringomyélie. D'autant plus que, dans les familles observées par Bremer, à côté d'un membre de la famille présentant une syringomyélie sans déformations, on en trouvait d'autres qui ne présentaient que des déformations sans aucun trouble sensitivo-moteur.

Nous avons trouvé enfin dans la littérature neurologique toute une série de cas où la syringomyélie coexistait avec une autre maladie manifestement congénitale. Mentionnons tout d'abord ceux où la syringomyélie était associée à une *spina bifida* : Klippel et Feil (149), Dufour (85), Cantaloube et Picherat (64), Greil. Dans un cas de Froelich et Cornil (102), la syringomyélie coexistait avec une *dysostose cranio-faciale de Cronzon*; dans celui de Vulliers (304), avec une *maladie de Recklinghausen*; dans celui de Morris (204), avec la présence de *côtes cervicales*; dans celui de Pierre Marie et Léri, avec une *oxycéphalie* (181). Faut-il citer les cas de Leyden (162), de Kahler et Pick (144), où la syringomyélie coexistait avec une hydromyélie ? Dans une étude très minutieuse publiée par Aurélio Finzi en 1920, et qui avait porté sur vingt et un cas de syringomyélie, l'auteur conclut à la coexistence fréquente d'anomalies manifestes du développement.

La théorie congénitale, qui semble s'imposer dans certains cas, insiste sur l'origine de la néoformation, mais n'explique pas l'histogénèse intime de la cavité syringomyélique, ni son mode d'accroissement.

D'autres auteurs, au contraire, ne s'occupent que des phénomènes histologiques en eux-mêmes, considérant qu'il n'est pas encore possible de préciser l'étiologie de la gliomatose cavitaire. Il existe disent-ils, une néoformation intramédullaire, qui subit au centre

une **fonte nécrobiotique**, et c'est là l'origine de la cavité syringomyélique.

On peut en effet parfois surprendre le début du processus cavitaire. En un point variable, souvent dans l'atmosphère d'un vaisseau ou au milieu du feutrage névroglie, les éléments fibro-cellulaires pâlisent et se distinguent mal; ils sont comme fondus les uns dans les autres, formant un bloc presque homogène. Au milieu de cette plage de plus en plus décolorée apparaissent des fentes ou des lacunes circulaires, qui s'agglomèrent ensuite en une cavité unique à bords déchiquetés. Dans les petites cavités, les fibres névrogliales viennent se terminer suivant une disposition radiée; autour des grandes cavités, au contraire, les fibres se condensent et s'alignent en couronne.

Le mécanisme de production de ce processus est tantôt celui de la dégénérescence centrale habituelle, que l'on observe dans d'autres tumeurs de l'organisme; tantôt un ramollissement d'origine vasculaire. Nous avons vu l'importance des lésions vasculaires dans la gliomatose. L'hyperplasie pariétale et la dégénérescence hyaline sont de règle. Mais souvent aussi la lumière même des vaisseaux est rétrécie ou oblitérée. La fonte centrale, dans ces cas, résulte d'une ischémie massive.

Souvent, d'ailleurs, les deux processus collaborent à la production de la cavité.

Il est superflu d'ajouter que, dans cette théorie, la gliomatose est l'élément principal, la dégénérescence cavitaire ne constituant qu'un épisode secondaire de moindre importance. Cette dégénérescence est lente à se produire. Tel malade qui avait une syringomyélie depuis de longues années présentait encore à l'examen anatomique un cylindre névroglial plein aux deux extrémités de la moelle.

D'ailleurs, dans beaucoup de cas observés par nous, la cavité n'était pas unique. On en trouvait même un nombre relativement élevé de toutes les formes et de toutes les dimensions : les unes énormes, occupant la presque totalité du gliome qui, lui-même, avait réduit la moelle à une mince lame périphérique; les autres petites, disséminées de-ci de-là, communiquant avec la cavité principale et disparaissant quelques millimètres plus haut.

On admet que, lorsqu'il n'existe qu'une cavité unique étendue à un long segment de la moelle, elle résulte de la coalescence de plusieurs cavités primitivement séparées. Cela expliquerait le caractère irrégulier, moniliforme, de la cavité syringomyélique, qui tantôt

s'élargit, tantôt diminue jusqu'à devenir ponctiforme, change d'aspect et même de topographie à mesure qu'elle progresse et abandonne dans son chemin des diverticules latéraux.

Nous avons signalé, dans les antécédents de deux de nos malades, l'existence de **traumatismes** importants. Peut-on admettre une relation de cause à effet entre le traumatisme et les lésions médullaires qu'ils présentèrent plus tard ? Un de ces malades, qui avait reçu des coups de poing extrêmement violents sur la nuque, accusait les jours suivants quelques douleurs et un peu de faiblesse dans le bras gauche, mais tout rentra dans l'ordre et l'affection qui devait l'emporter ne débuta que deux ans plus tard. Le second malade fit une chute de motocyclette, dont il se releva indemne. Ses premiers troubles neurologiques ne se manifestèrent qu'au bout d'un an.

Certes, le traumatisme est mentionné maintes fois dans les antécédents des individus chez lesquels se sont développés des gliomes des centres nerveux, non seulement de la moelle, mais du cerveau. Dupont en France (87), Bauwly en Allemagne (25) y consacrèrent leurs thèses. Guillain apporta des observations personnelles et une discussion critique dans sa thèse sur « la forme spasmodique de la syringomyélie » (114). Toute une série d'autres cas fut publiée par Strumpell (286), Schultze (267), Oppenheim (212), Anna Baumler (21), Haumann, Bruttan (57), Hatschek (124), Rummo (249), Schlessinger (260), et surtout par Minor (195), qui en fit une étude histologique très détaillée.

Dans la majorité des cas, le traumatisme détermine primitivement une hématomyélie. Celle-ci, pour Minor, siège de préférence dans la substance grise centrale de la corne antérieure ou postérieure, au voisinage, en tout cas, du canal épendymaire. Secondairement, l'hémorragie se résorbe progressivement, cependant que les fissures persistent, s'organisent et s'entourent d'une prolifération névroglique.

Mais l'hématomyélie n'est pas la seule lésion que peut déterminer le traumatisme. Et, selon Guillain, il est d'autres lésions d'origine traumatique qui, elles aussi, peuvent avoir des rapports avec le développement ultérieur d'une syringomyélie, opinion que partagent Schmaus, Lépine et Müller.

Ces auteurs pensent que les cavités secondaires ne représentent pas, comme le dit Minor, les vestiges d'anciennes hémorragies avec gliose réactionnelle périphérique, mais qu'elles sont l'aboutissant

d'un processus beaucoup plus complexe, dans lequel les déchirures parenchymateuses et les lésions vasculaires, contribuant à rompre l'équilibre végétatif du tissu névroglique, détermineraient sa prolifération excessive. Théorie plus obscure, mais qui permet de concevoir l'existence d'un lien de causalité non seulement entre le traumatisme et la syringomyélie, mais encore entre le traumatisme et certains gliomes, cérébraux ou médullaires.

Ainsi posée, la question touche de très près à notre sujet. Elle offre en outre un côté d'intérêt médico-légal. Mais c'est là un domaine qui déborde notre travail et où d'ailleurs les discussions sont infinies, parce que basées sur de simples impressions, toute certitude à ce propos étant à l'heure actuelle inexistante.

Car les expériences de Lhermitte sur la commotion médullaire n'ont pas abouti à la constatation d'une prolifération névroglique manifeste. Et, d'autre part, les expériences de Roussy, en collaboration avec Camus (63), ainsi que celles de Lhermitte et Boveri (167) sur la production de cavités syringomyéliques par la compression artificielle de la moelle, sortent du cadre de ce travail.

Nous restons donc, quant au rôle pathogénique du traumatisme, dans le domaine des probabilités. Il n'est, par suite, pas interdit à la critique d'affirmer que le traumatisme n'est qu'une cause révélatrice, ou simplement aggravante d'un processus gliomateux latent qui aurait pu demeurer tel durant toute la vie. Mais les partisans de la théorie congénitale sont également en droit de croire que le traumatisme n'est que l'élément catalyseur attendu par l'activité prolifératrice potentielle des enclaves spongioblastiques.

Mais, parmi les théories émises sur l'origine de la syringomyélie, nulle n'est plus riche en conséquences que la *théorie infectieuse*, à laquelle les recherches toutes récentes de Levaditi, Lépine et M^{lle} Schoen viennent de donner un regain d'actualité. Cette théorie nous intéresse d'autant plus que deux de nos malades commencèrent leurs troubles nerveux au décours d'un épisode infectieux.

Elle fut formulée en 1869 par Hallopeau, qui admettait le développement d'une myélite périépendymaire avec ramollissement nécrotique formant la cavité.

En 1887, Joffroy et Achard publièrent dans les *Archives de Physiologie* deux observations, que l'on rangerait aujourd'hui sous le titre de syringomyélie. Ces deux auteurs proposèrent le terme de

myélite cavitaire qui, d'une part, précise grossièrement son aspect macroscopique, d'autre part indique son origine infectieuse. Pour Joffroy et Achard, en effet, la nature infectieuse de ces cavités ne faisait aucun doute.

A l'appui de leur théorie, ces auteurs faisaient valoir l'existence de réactions scléreuses de la moelle, d'atrophies cicatricielles des cornes postérieures, de lésions vasculaires et méningitiques. Ils mettaient particulièrement en valeur les altérations des artérioles qui entourent le canal central, principalement les ramuscules destinés aux cornes et à la partie centrale des cordons postérieurs. Et comme ces vaisseaux forment un système dans toute la hauteur de la moelle, il leur semblait naturel de chercher, dans l'étendue des lésions vasculaires, la forme et l'étendue de la cavité.

C'est encore les lésions vasculaires, elles-mêmes d'origine infectieuse, qui expliquaient pour Joffroy et Achard la nature conjonctive de la membrane périvitaire, et ils concluaient en ces termes : « On voit combien nous différons des auteurs allemands, qui trouvent dans la constatation de cette fausse membrane vasculaire, bourgeonnante, les causes d'une tumeur qui serait l'origine de tout le processus, pendant que nous, au contraire, nous ne voyons dans cette membrane que la terminaison de la lésion. » (141).

Guillain, dans sa thèse (114), défend pour certains cas de syringomyélie une théorie analogue, selon laquelle l'infection monte le long des nerfs, atteignant la moelle de manière centripète. Guillain apporte à l'appui de sa conception toute une série de faits cliniques et expérimentaux. Il montre la propagation des germes et des toxines le long des nerfs périphériques jusqu'à la moelle, et il en voit l'explication dans l'existence d'un système lymphatique propre au nerf, isolé du tissu voisin par le périnèvre, mais communiquant directement avec le système lymphatique médullaire. Il crée ainsi un type de névrite ascendante aboutissant à la syringomyélie.

Presque en même temps où paraissait la thèse de Guillain, A. Thomas et Hauser apportaient un cas de myélite cavitaire au cours d'un mal de Pott, où le mécanisme de la syringomyélie nous semble d'ailleurs de nature plus complexe.

Puis ce furent d'autres observations, soit en France, soit dans les pays étrangers. Parmi les plus démonstratives, citons celle de Léri et Wilson, où les cavités médullaires s'étaient constituées au cours d'une poliomyélite antérieure aiguë (158).

Tous ces documents n'avaient qu'une valeur clinique. La preuve expérimentale de l'origine infectieuse de certaines cavités syringo-

myéliques n'avait pas été faite jusqu'aux remarquables recherches de Levaditi, Lépine et M^{lle} Schoen. Ces auteurs ont apporté à l'Académie de médecine, il y a quelques jours à peine, le résultat de leur expérimentation.

Levaditi, après un voyage qu'il fit l'an dernier en Amérique, apporta à l'Institut Pasteur une souche de *l'ultravirus neurotrophe épizootique du renard*, virus étudié en Amérique, surtout par Green. Levaditi fit une inoculation intracérébrale à un renard canadien qui mourut (seize jours après l'inoculation et sept jours après l'apparition des premiers signes nerveux) avec un syndrome de quadriplégie spasmodique. L'examen anatomique ne révéla aucune lésion cérébrale, mais montra, par contre, une syringomyélie manifeste qui occupait la moitié inférieure de la moelle cervicale et toute la moelle dorsale. La cavité présentait son diamètre maximum à la partie supérieure de la moelle dorsale. A certains endroits, elle était double. A la région cervicale, elle siégeait au niveau de la base des cornes postérieures; plus bas, elle se déplaçait à droite, envahissant la colonne de Clarke et le faisceau pyramidal croisé. A aucun niveau elle ne communiquait avec le canal épendymaire.

Au point de vue histologique, la cavité apparaissait comme « sculptée à même la substance blanche et grise de la moelle », bordée par une mince couche de cellules névrogliales. On n'y trouvait aucune trace de cellules épithéliales. Sa lumière était en grande partie occupée par un bouchon détaché, libre dans la cavité et formé d'éléments cellulaires en voie de désagrégation.

Les altérations des vaisseaux étaient très marquées : épaissement des parois vasculaires avec infiltration leucocytaire, parfois processus de dégénérescence hyaline et souvent oblitération complète de leur lumière. La myéline était fragmentée et réduite ici et là en fines gouttelettes confluentes, lesquelles étaient phagocytées par les cellules névrogliales.

Les cavités, microscopiques d'abord, résultaient d'un processus à la fois ischémique et hémorragique. Elles s'aggloméraient pendant que les dégâts inflammatoires s'accroissaient et de cette fonte nécrobiotique naissait la grande cavité, unique ou double, que nous avons vue plus haut.

De ce cas, d'une très haute portée scientifique et qui réalise pour la première fois une cavité médullaire expérimentalement créée par l'inoculation d'un virus, plusieurs faits sont à retenir :

a) La syringomyélie a été réalisée avec un virus inoculé à distance de la moelle, donc sans irritation locale préalable ;

b) La cavité siège à l'endroit même de prédilection observé dans la pathologie humaine;

c) Le canal de l'épendyme ne semble constituer ni le maximum de l'inflammation, ni le point de départ des lésions. Du point de vue expérimental, canal de l'épendyme et cavité syringomyélique restent donc deux formations nettement indépendantes ;

d) Le manchon névroglique n'a pas eu le temps de se produire. Et là on pourrait se demander quel aspect il aurait eu si la maladie avait pu passer à la chronicité.

Comme le remarquent fort justement Levaditi, Lépine et M^{lle} Schoen, le germe ne manifeste pas une localisation exclusive, puisqu'il peut produire tantôt une encéphalite, tantôt une myélite simple, tantôt une syringomyélie.

Ceci nous montre que, même du point de vue strictement infectieux, la syringomyélie apparaît non comme une maladie spécifique, mais comme un *syndrome* lié à l'action indépendante d'un grand nombre de germes.

Une dernière question se pose enfin et elle explique l'extension que nous avons donnée à ce chapitre : l'infection, quelle qu'elle soit, est-elle seule capable de provoquer une prolifération névroglique pouvant aller jusqu'à l'aspect tumoral ?

Il serait téméraire de vouloir donner à ce sujet une réponse définitive. Mais il suffit, d'autre part, de penser à certaines proliférations syphilitique ou mycosique pour se garder de répondre par la négative.

Toutes les théories pathogéniques que nous venons d'exposer contiennent leur part de vérité, et toutes incitent à la réflexion. Leur multiplicité traduit bien la complexité des cas, mais aussi la multiplicité des points de vue. Car toutes ne répondent pas à la même question. La difficulté est encore accrue par les différences d'interprétation terminologique. Les mots « syringomyélie », « tumeur », n'ont pas le même sens pour tous les auteurs.

Mais, indépendamment de ces quelques obstacles, une impression générale se détache des documents que nous venons d'étudier, à savoir qu'il serait vain et puéril de s'obstiner à chercher une pathogénie unique à des faits qui, très rapprochés en apparence, relèvent en réalité d'origines très diverses.

Aussi, en attendant des recherches nouvelles, devons-nous nous contenter de les réunir par la clinique et par le traitement.

QUATRIÈME PARTIE

TRAITEMENT

IV

TRAITEMENT

Pour le traitement des tumeurs médullaires associées à une gliomatose cavitaire, seule la *radiothérapie*, dans l'état actuel de nos connaissances neurologiques, donne des résultats appréciables.

La chirurgie est impuissante. Et si, dans quelques cas, la laminectomie amena une amélioration : sédation manifeste des phénomènes douloureux chez l'un de nos malades, normalisation du réflexe cutané plantaire chez un autre, ce ne furent, et ce ne peuvent être, que des résultats passagers et de courte durée.

Ils montrent qu'une partie des signes cliniques relèvent de l'hypertension intrarachidienne. Dans ces conditions, la laminectomie joue un rôle analogue à celui de la craniectomie décompressive dans les tumeurs cérébrales.

Poussepp (224) et Sicard (274) obtinrent des améliorations en pratiquant, au niveau du septum médian postérieur, une fente faisant communiquer la cavité intramédullaire avec l'espace sous-arachnoïdien. Mais, là encore, l'intervention ne fut qu'un palliatif destiné à diminuer les phénomènes d'hypertension.

Certains auteurs tchéco-slovaques ont proposé de ponctionner la cavité syringomyélique de la même manière dont on fait une ponction lombaire. Dans quelques cas, ils ont même injecté du lipiodol dans les cavités médullaires, ce qui ne saurait avoir qu'une valeur diagnostique.

Toutes ces tentatives thérapeutiques sont donc nettement insuffisantes, mais l'intervention chirurgicale est en outre lourde de dangers. On a vu au chapitre d'évolution de l'affection le nombre important de malades ayant succombé peu après l'opération, au milieu d'un syndrome infectieux ou bulbaire. D'ailleurs, la tumeur

étant inextirpable, la question de l'intervention chirurgicale se voit éliminée d'emblée.

Par contre, la radiothérapie, employée dans les tumeurs médullaires et dans la syringomyélie, trouve — pourrait-on dire — une indication double dans l'association de ces deux processus anatomiques.

Elle donna chez un de nos malades (obs. 2) des résultats surprenants. Il s'agissait d'un jeune étudiant qui s'était fait hospitaliser à la clinique de la Salpêtrière pour une quadriplégie, avec atrophie musculaire diffuse et déformations du membre supérieur droit. Après une première série de onze séances de radiothérapie, on constatait déjà une amélioration notable. L'atrophie du quadriceps avait disparu. La force segmentaire était devenue presque normale dans les allongeurs et les raccourcisseurs de la cuisse, le déficit persistant encore dans le groupe musculaire antéro-externe de la jambe et dans les muscles du pied. Aux membres supérieurs, la force segmentaire avait été partiellement récupérée à gauche, mais l'amyotrophie n'avait subi aucune modification. Les réflexes tendineux ne montraient aucun changement important ; les réflexes de défense étaient encore très marqués ; mais le réflexe cutané plantaire, qui se faisait en extension bilatérale au moment de l'entrée du malade à l'hôpital, était devenu normal à droite. Fait important à signaler : le territoire des troubles de la sensibilité superficielle avait plutôt augmenté, s'étendant vers les membres inférieurs.

Dans les mois qui suivirent, on fit au malade une nouvelle série de onze séances et l'amélioration s'accrut considérablement. Il put finalement marcher seul, quoique sa démarche fût encore un peu hésitante. Aux membres supérieurs, l'amélioration prédominait sur le segment proximal du membre. Le malade pouvait porter la main sur sa tête, pouvait se peigner et manger seul, ce qu'il était incapable de faire auparavant. Les réflexes tendineux continuaient de rester vifs, mais le réflexe cutané plantaire était en flexion franche des deux côtés. Les troubles de la sensibilité avaient presque disparu : c'est à peine s'ils persistaient encore au membre supérieur gauche.

Et cette amélioration se maintient telle depuis que le malade a quitté l'hôpital, c'est-à-dire depuis bientôt trois ans.

On pourrait se demander quel est, au point de vue anatomique, l'effet des irradiations sur la gliomatose médullaire. Actuellement, dans la littérature neurologique, des documents répondent à cette question. Nous n'en retiendrons que celui, extrêmement intéressant, de Lhermitte et Coton, apporté à la Société médicale des Hôpitaux de Paris (169). Il s'agit d'un jeune homme de vingt-trois ans présentant une gliomatose médullaire typique, limitée cliniquement aux membres supérieurs, au cou et à la partie toute supérieure du thorax. Les auteurs traitèrent ce malade pendant plusieurs mois par la radiothérapie profonde, et ils eurent la satisfaction de voir les troubles sensitifs disparaître et les troubles moteurs s'améliorer dans des proportions inespérées. Le malade conserva définitivement cette amélioration neurologique et put même reprendre son rude métier d'emballeur de meubles.

Quelques années plus tard, il mourut d'une tuberculose pulmonaire. Les auteurs, ayant alors prélevé la moelle et le cerveau, en firent une étude minutieuse. Ils constatèrent que la région spinale irradiée et le bulbe, s'ils présentaient une cavité syringomyélique, de faible étendue d'ailleurs, apparaissaient complètement dépourvus de gliome. Tout au contraire, les segments spinaux sur lesquels n'avaient pas porté les irradiations se montraient centrés par une masse juxta-épendymaire, moins encayée, de nature franchement gliomateuse, laquelle ne dépassait pas les derniers segments dorsaux. « Il semble donc rationnel, disent Lhermitte et Coton, d'attribuer à l'influence du traitement la disparition du gliome dans les régions soumises aux irradiations. »

Un fait capital se dégage de cette observation, comme de tout ce que nous savons sur l'étendue du processus gliomateux : l'irradiation doit être large et déborder les limites assignées à la néoformation par la clinique.

Une dernière question doit être envisagée : la radiothérapie comporte-t-elle des inconvénients ?

Certains auteurs en ont signalé. Oskar Fischer à Prague (95), Flatau à Varsovie (97), Schaeffer et Jacob en France ont noté des accidents incontestables et parfois graves. Il est nécessaire de dire que ces accidents ont été observés surtout dans les tumeurs extramédullaires. Ce fut tantôt une exagération persistante des douleurs, tantôt une aggravation brusque de l'ensemble symptomatique, avec transformation en paraplégie flasque d'une paraplégie jusqu'alors

spasmodique, relâchement des sphincters, voire même un tableau redoutable de décubitus acutus. A un degré moindre, les accidents provoqués par l'irradiation se manifestèrent seulement par une aggravation immédiate des troubles de la sensibilité et de la motricité, à laquelle succéda une amélioration progressive.

Quel qu'en soit le degré de gravité, tous ces accidents répondent anatomiquement à des phénomènes de vaso-dilatation, de transsudation séreuse, parfois à des ruptures vasculaires, dont les dégâts varieront avec le siège et l'abondance de l'hémorragie.

L'apparition et l'intensité des accidents dépendent, pour Bécclère, moins de la radio-sensibilité des tumeurs que de la dose de rayons donnée et du degré de souffrance du tissu médullaire comprimé. Et il fixe en ces termes la conduite thérapeutique : « Le traitement, toujours prudent, doit l'être surtout à son début. Précepte paradoxal seulement en apparence, il doit commencer par une irradiation d'épreuve à doses d'autant plus modérées que les symptômes sont plus graves. Loin d'être poursuivi d'après une règle uniforme et inflexible, il doit s'adapter, dans chaque cas particulier, aux réactions observées et aux résultats obtenus. D'une manière générale, les doses modérées, assez brièvement espacées, doivent être préférées aux doses fortes données à de longs intervalles. » (28.)

Il est à peine nécessaire d'ajouter que plus précoce est le traitement, plus grande est son efficacité.

CINQUIÈME PARTIE

DOCUMENTATION
ANATOMO-CLINIQUE

DOCUMENTATION ANATOMO-CLINIQUE

N° 1

OBSERVATION PERSONNELLE

Clinique neurologique de la Salpêtrière

(Prof. GEORGES GUILLAIN)

M. PARM... (Joseph), agent d'assurances, âgé de vingt-neuf ans, vient consulter à la clinique neurologique de la Salpêtrière, le 4 juin 1928, pour des troubles de la marche et des douleurs dans les quatre membres ayant débuté il y a cinq ans.

En janvier 1923, en effet, alors que jusque-là il avait été bien portant, le malade ressentit une fatigue générale prononcée et des douleurs à l'épaule gauche survenant surtout le matin et dans certaines positions.

En juillet de la même année apparurent des douleurs violentes à la nuque avec irradiations dans les bras, bras gauche surtout, et dans le dos. Ces douleurs, particulièrement violentes vers 4 heures du matin, réveillaient le malade. Elles étaient d'autant plus vives que le malade avait fait des exercices physiques (bicyclette) fatigants dans la journée.

Le malade alla consulter le docteur F... à Malo-les-Bains, qui le fit radiographier. Mais on ne pratiqua ni ponction lombaire, ni examen du sang. Le médecin mit le malade au repos pendant deux mois à l'Institut maritime de Malo et le traita par des pointes de feu.

En octobre, le malade, souffrant un peu moins, ayant repris du poids, se remit à travailler.

En 1924, peu de modifications. L'état du malade est plutôt amélioré. Il constate cependant, en jouant au foot-ball, qu'il a moins de force dans les jambes qu'au temps où il était au régiment.

En décembre, le malade se marie. Pendant les deux années suivantes (1925-1926), son état reste stationnaire, avec quelques petites oscillations.

En janvier 1927, il remarque que sa main droite devient plus fraîche, qu'elle tremble ; le malade a de la peine à écrire.

En octobre, les douleurs cervicales réapparaissent plus vives. De nouveau, le malade est réveillé la nuit par les douleurs. Il se sent fatigué le soir.

En janvier 1928, il remarque que sa main droite devient mala-droite. Il ne sent pas si les objets sont lourds ou non ; quelquefois il les laisse tomber.

Peu à peu, vers le mois de mars, apparaissent des troubles de la jambe droite, qui est engourdie, se fatigue plus vite que la gauche, et le malade ne sent plus très bien sur quoi il marche (du côté droit).

En avril, le malade fait une « grippe » d'une durée d'une quinzaine de jours. A partir de ce moment, la jambe droite s'est mise à trainer nettement, entraînant une gêne pour monter les escaliers. Un médecin, consulté, fit faire trois injections de novar.

Peu à peu, jusqu'à maintenant, la jambe droite s'est alourdie, donnant une sensation d'engourdissement. Depuis une quinzaine de jours, le malade est obligé de prendre une canne pour marcher.

Depuis quelques jours seulement, il lui semble ressentir un engourdissement du pied gauche.

Antécédents. — Furonculose cervicale en 1920. Excepté quelques « gripes », aucune autre maladie.

Aucun antécédent familial pathologique.

Le malade a un enfant bien portant.

ETAT ACTUEL.

Motilité. — Les troubles moteurs sont disséminés, mais ils prédominent nettement à droite.

La marche est possible, mais difficile, le malade est obligé de se servir d'une canne.

Aux membres supérieurs, on constate une diminution de la force musculaire dans les mouvements des doigts, du poignet et un peu

du coude. Cette diminution est bilatérale, mais elle prédomine de beaucoup à droite.

Aux membres inférieurs, la force est diminuée dans les raccourcisseurs des jambes. Là encore, le déficit est plus marqué à droite.

L'examen des muscles de la tête ne révèle aucune parésie. La voix est normale. Les aliments sont avalés sans aucune difficulté.

Réflexes. — Aux membres inférieurs, tous les réflexes sont exagérés (rotulien, achilléen, médio-plantaire, tibio-fémoral et péronéo-fémoral postérieurs). L'exagération est plus intense à droite.

Aux membres supérieurs, au contraire, les réflexes (stylo-radial, olécranien, cubito-pronateur) sont tous très faibles à gauche et presque abolis à droite.

Le cutané plantaire est en extension franche et constante à droite ; sa réponse est variable à gauche.

Il y a *clonus* du pied à droite.

Mais on ne note aucun *réflexe de défense*, à aucun mode.

Sensibilité. — La sensibilité subjective comporte des troubles multiples qui gênent la vie du malade autant, sinon plus, que les troubles moteurs : douleurs cervicales vives avant la ponction lombaire, qui a apporté une sédation notable, douleurs à l'épaule gauche, sensation de maladresse, d'engourdissement et de froid dans le bras droit, sensation de chaleur aux deux genoux, sensation d'engourdissement dans toute la jambe droite et seulement dans les orteils à gauche.

La sensibilité objective est touchée d'une façon massive. Les sensibilités superficielle, thermique, douloureuse et même tactile, sont presque abolies aux membres inférieurs, à l'abdomen, au thorax et aux membres supérieurs.

La limite en hauteur de ces troubles est indiquée par une ligne courbe à concavité supérieure, passant par l'extrémité antérieure des troisièmes côtes, donc C⁴ (voir schéma). Cette limite est franche. A ce niveau, on passe brusquement de l'absence de sensibilité à la sensibilité normale.

La sensibilité profonde est peu touchée.

Le *réflexe pilomoteur* peut être déclenché dans le territoire des deux membres supérieurs et à la partie toute supérieure du thorax. Sa limite inférieure déborde à peine des mamelons, D⁴-D⁵ (voir schéma ci-joint).

L'exploration du *système cérébelleux* ne révèle aucun trouble.

Il n'y a pas de troubles trophiques.

On ne constate aucun trouble oculaire.

Le malade n'accuse que des troubles sphinctériens légers et récents.

L'examen viscéral ne révèle aucune anomalie. Les urines du malade ne renferment ni sucre ni albumine.

La ponction lombaire ramène un liquide xanthochromique dans trois tubes successifs. La tension est de 70 centimètres cubes en position assise. L'albuminimètre de Sicard montre 2 gr. 10 d'albumine. La réaction de Pandy est très fortement positive, celle de Weichbrodt négative. L'examen cytologique montre 2,4 leucocytes par millimètre cube à la cellule de Nageotte. Le benjoin colloïdal donne la courbe suivante : 0000122000222100. Le Bordet-Wassermann est négatif dans le liquide céphalo-rachidien et dans le sang.

La radiographie de la colonne vertébrale ne montre aucune lésion osseuse.

Du reste, le malade n'accuse pas de douleur à la percussion des apophyses épineuses et sa colonne reste souple dans les mouvements qu'on lui imprime.

En présence de cette paraplégie spasmodique, qu'accompagnent de gros troubles de la sensibilité et une dissociation albumino-cytologique manifeste, on pose le diagnostic de tumeur médullaire et on décide d'intervenir chirurgicalement.

On ne pratique pas l'épreuve du lipiodol, estimant que l'importance des troubles de la sensibilité et leur arrêt net constituent des signes suffisants de localisation.

OPÉRATION.

Position assise.

Anesthésie locale.

Laminectomie portant sur les vertèbres C⁶, C⁷, C⁸, D¹, D².

Pas de tumeur extramédullaire.

On tombe sur une dure-mère dilatée, présentant un centre pâle entouré d'une couronne de petites veines dilatées.

Incision de la dure-mère. La moelle est saillante. On l'incise prudemment, mais on tombe sur une tumeur qui n'est pas extirpable.

La ponction exploratrice retire 2 centimètres cubes de liquide rosé.

On ne suture pas la dure-mère.

Fermeture superficielle.

Pendant toute la durée de l'opération, la tension artérielle s'est maintenue à 15-9.

Le soir de l'opération, le malade est dyspnéique, cyanosé, couvert de sueurs, température à 39°5. On donne de grands enveloppements froids, un lavement de sérum.

Le lendemain, température à 40°4. Etat subcomateux. Pas de signes méningés. Même traitement.

Décès dans la nuit, avec une température de 41°4.

A. — ANATOMIE MACROSCOPIQUE

A l'ouverture du canal rachidien, on ne constate aucune lésion méningée. L'épaisseur de la dure-mère est normale.

Le fourreau dure-mérien ouvert, on aperçoit une tumeur saillante, allongée, à contour ovoïde, qui émerge de la moelle cervico-dorsale. Son pôle supérieur, arrondi, atteint la troisième paire cervicale ; son pôle inférieur touche à la première racine dorsale. En longueur, elle mesure 5 centimètres et en largeur 2 cm. 5. Dans l'ensemble, elle affecte la forme et les dimensions d'une datte. Sa surface est irrégulièrement bosselée. Sa consistance est ferme et sa couleur ne diffère pas de celle de la moelle normale.

Au-dessus de la tumeur, la moelle cervicale est aplatie et mesure presque 25 millimètres de large. Elle ne reprend son aspect normal qu'en C¹, près du trou occipital. Au-dessous de la tumeur, la moelle est arrondie, mais elle devient bientôt fusiforme. Son renflement atteint le maximum en D⁴, puis il décroît progressivement et la moelle reprend ses dimensions normales en D⁶.

Une coupe au niveau de la tumeur montre que son centre est cavitairé, cette cavité étant entourée d'un tissu ramolli, de couleur jaunâtre. La cavité de la tumeur se continue en haut par une cavité médullaire qui débouche à l'angle inférieur du quatrième ventricule. La paroi du canal a, dans son segment cervical, le même aspect que la paroi qui circonscrit la cavité tumorale. Au-dessous de la tumeur, la cavité se continue sans interruption jusqu'au segment sacré de la moelle. Son calibre est irrégulier. A la partie inférieure de la moelle dorsale, il ne dépasse pas 1 millimètre ; il s'élargit ensuite au niveau de la moelle lombaire, pour disparaître ensuite définitivement dans son segment sacré.

Les racines rachidiennes sont aplaties par le renflement tumoral.

B. — ANATOMIE MICROSCOPIQUE

Le tronc cérébral et la moelle dans toute sa hauteur sont débités en fragments et étudiés par la méthode de Weigert. On prélève également de minces tranches au niveau de la tumeur pour être examinées à l'hématoxyline ferrique et par la méthode d'Alzheimer.

Ce n'est qu'au niveau du bulbe moyen que l'on commence à observer le début de lésions au niveau du plancher du quatrième ventricule ; sur la ligne médiane fait saillie une petite excroissance exclusivement formée de fibres névrogliales dont le centre est nécrotique. Il s'agit d'un véritable petit granulome épendymaire d'apparence assez banale.

Au niveau du bulbe inférieur, l'épendyme et le tissu sous-épendymaire sont occupés par une masse de névroglie fibreuse très pauvre en cellules, ramollie dans son centre et fusant en arrière entre les deux noyaux de Goll, le long du septum névroglial postérieur. En avant, la cavité est nettement limitée par la décussation piniforme.

Plus bas, au niveau du collier du bulbe, la dégénérescence gliale prend un aspect fissuraire. Elle abandonne le septum médian, pénètre dans le faisceau de Goll à droite, mais ne parvient pas jusqu'à la méninge postérieure. La prolifération est toujours pauvre en cellules. La fonte centrale est moins étendue.

Au niveau de C², on observe des lésions toujours fissuraires et presque linéaires, se détachant de la commissure grise et suivant le septum névroglial paramédian droit sans attendre la périphérie de la moelle.

En C⁴, un nouveau processus apparaît et semble indépendant du précédent. Une petite masse d'aspect névroglial s'est greffée sur la fissure gliale précédente, dans le septum névroglial paramédian droit. Mais, à sa proximité, la substance grise de la corne postérieure droite est le siège d'une fonte gliale qui s'étend jusqu'à l'entrée des racines postérieures.

Dans les trois segments cervicaux suivants, sur une hauteur de 4 centimètres environ, la moelle est presque complètement détruite par une tumeur centrale. Au niveau de la face postérieure, le mince fourreau de fibres nerveuses qui entoure le néoplasme sur ses faces antéro-latérales a éclaté et, sur une étendue de plusieurs centimètres, le néoplasme ulcéré est immédiatement recouvert par la dure-mère. Le centre du néoplasme est le siège d'une fonte nécrotique.

Histologiquement, il s'agit d'une tumeur d'origine névrogliale,

comme le démontre la préparation à l'hématoxyline ferrique. Un riche stroma formé de névroglie fibreuse est particulièrement net au voisinage des vaisseaux. Cette connexion étroite entre le tissu névroglie et les vaisseaux est une loi générale qui s'observe dans toutes les formations gliomateuses. Mais, contrairement à ce qui se passe dans la plupart des tumeurs malignes, c'est ici le pourtour immédiat des vaisseaux qui est dépourvu de cellules. A distance, les cellules sont au contraire nombreuses, pressées les unes contre les autres et dissimulant à première vue la trame névroglie. Contrairement aussi à ce qui se passe dans le système nerveux périphérique et malgré les hémorragies interstitielles et les remaniements, d'ailleurs modérés, du néoplasme, on n'observe pas ici de réactions complexes conjonctivo-névroglie. La tumeur garde partout l'aspect du gliome fibrillaire à type central. On se rend compte, en étudiant minutieusement la capsule myélinique du néoplasme, que celui-ci s'est greffé initialement en plein cordon postérieur. Le canal de l'épendyme est identifiable entre les deux commissures.

Au-dessous de la tumeur, dans la moelle dorsale, lombaire et même sacrée, le processus est extrêmement différent. Il s'agit à ces niveaux beaucoup plus d'une hydromyélie que d'une syringomyélie. C'est aux dépens du canal de l'épendyme que se développe la cavité, toujours de dimensions réduites ne dépassant pas 2 à 3 millimètres dans son plus grand diamètre. L'épithélium épendymaire est généralement conservé. Il existe une réaction gliale périépendymaire, plus ou moins marquée suivant le niveau.

A signaler la dégénérescence très marquée du faisceau pyramidal droit.

EN RÉSUMÉ, il existe un processus franchement néoplasique à type de gliose fibrillaire centrale localisée aux quatre derniers segments cervicaux. Cette tumeur s'est développée indépendamment de l'épendyme en plein cordon postérieur. Elle a fait éclater en arrière la mince capsule myélinique, qui ne se présente que sous la forme de bourgeons sessiles. Au-dessus, le processus gliomateux perd son caractère néoplasique et rappelle d'assez près le type classique de la syringomyélie et de la syringobulbie. Ce n'est plus qu'une fonte gliale à topographie postérieure, légèrement paramédiane, traversant tout le bulbe en arrière du ruban de Reil et venant s'épuiser sur le plancher du quatrième ventricule. Au-dessous du néoplasme, dans les segments dorsaux et lombo-sacrés, il s'agit beaucoup plus d'une distension épendymaire avec réaction gliale modérée.

N° 2

OBSERVATION PERSONNELLE

Clinique neurologique de la Salpêtrière

(Prof. GEORGES GUILLAIN)

M. Alb. QUIN..., âgé de dix-sept ans, étudiant, vient consulter à la clinique neurologique de la Salpêtrière le 21 octobre 1925, pour des troubles moteurs dans les quatre membres ayant débuté au mois d'avril de cette année.

Son père et sa mère sont bien portants. Un frère, âgé de cinq ans, est également en bonne santé. L'enfant actuel s'est développé normalement, malgré une rougeole à l'âge de six ans.

Il y a un an, il a fait une chute de motocyclette. Il est tombé sur le côté gauche dans l'herbe. Il s'est relevé immédiatement, sans aucune plaie et sans aucun trouble. Il a remorqué seul sa machine jusqu'à la gare, distante de trois kilomètres. Aucun désordre n'a suivi cette chute, qui fut très bénigne.

En mars 1925, l'enfant est venu à Paris pour passer un examen. En arrivant dans la capitale, il fait une « grippe », n'ayant du reste entraîné aucune gêne importante.

Au début du mois d'avril, il s'aperçoit que le bras gauche est bien lourd, comme courbaturé, en même temps que la jambe droite devient raide et lourde, mais non douloureuse. Du reste, aucune douleur n'a été accusée par le malade.

A cette paralysie croisée (bras gauche, jambe droite) se sont ajoutés, au bout de huit jours environ, des troubles dans le bras droit qui, à son tour, est devenu lourd.

Le malade n'a présenté, à ce moment, ni douleurs, ni fièvre, ni malaises généraux, ni troubles sphinctériens. Il ne s'est couché à aucun moment et a continué à marcher et à suivre le programme de ses occupations.

La paralysie aurait atteint son maximum en huit jours, puis elle aurait rétrocedé légèrement, surtout au niveau du bras gauche, où l'abduction serait actuellement plus aisée.

On a conseillé au malade de l'exercice, de la mobilisation, du massage. Depuis la fin du mois d'avril, les mouvements ne se sont guère améliorés et le malade vient consulter à Paris, au sixième mois de ses troubles. Un Bordet-Wassermann dans le sang aurait donné un résultat négatif. Un examen électrique aurait montré des troubles

des réactions électriques ; les muscles, au dire du malade, étaient plus ou moins excitables. La ponction lombaire n'a pas été faite.

A l'examen méthodique du malade, on est d'emblée frappé par l'importance des *troubles moteurs*.

La démarche est difficile du fait de l'atrophie musculaire du membre inférieur droit, où la chute du pied est manifeste et conditionne le steppage. Le malade ne peut s'asseoir qu'en s'aidant de ses mains.

L'atrophie prédomine de beaucoup au membre supérieur gauche et au membre inférieur droit.

Au membre supérieur gauche, l'épaule est projetée en avant, l'omoplate décollée. Le grand dentelé, le sus et le sous-épineux, le deltoïde et le pectoral sont très touchés. Le biceps et le brachial antérieur le sont encore davantage. Le triceps est moins atteint. A l'avant-bras, atteinte marquée des fléchisseurs, très marquée des extenseurs. La supination est presque impossible. A la main, l'atrophie musculaire est diffuse. On note une petite tendance à la griffe. La force musculaire est considérablement diminuée dans l'abduction du bras, la flexion de l'avant-bras, la flexion de la main.

Au membre supérieur droit, l'atteinte est beaucoup plus légère, l'atrophie est diffuse.

Au thorax et à l'abdomen, l'atrophie frappe les muscles antérieurs et postérieurs. La taille est très mince, véritable taille de guêpe. La force musculaire est au prorata de l'atrophie, le malade ne peut rester assis si on ne le soutient pas.

Aux membres inférieurs, les troubles prédominent à droite. Tous les muscles semblent atteints, mais l'atrophie est surtout considérable au quadriceps et aux muscles de la loge antéro-externe de la jambe. La force musculaire est diminuée dans tous les segments du membre, mais elle est surtout marquée dans le segment distal du membre, où les mouvements des orteils et du pied sont abolis.

Il existe quelques secousses fibrillaires dans le territoire du quadriceps.

A noter enfin, sur la peau du deltoïde droit, une petite masse sous-cutanée, grosse comme un haricot, douloureuse à la palpation, constatée depuis longtemps par le malade. La peau est légèrement pigmentée. Une autre petite tumeur analogue est retrouvée sous le rebord costal droit et une troisième devant l'épine iliaque gauche.

Les *réflexes tendineux* sont vifs aux membres supérieurs, notamment le stylo-radial gauche. Aux membres inférieurs, ils sont exagérés et polycinétiques.

Les cutanés abdominaux sont abolis. Les crémastériens sont faibles.

Les cutanés plantaires se font en extension lente. Il y a clonus bilatéral du pied et réaction de défense aux quatre membres.

Pas de *troubles sphinctériens*.

La *sensibilité* subjective n'offre rien de particulier à noter.

Les troubles objectifs de la sensibilité sont, au contraire, importants. La sensibilité au tact est partout normale, sauf dans une zone limitée, correspondant au rebord costal droit sur une largeur de 4 à 5 centimètres, où il y a hypoesthésie constante. La sensibilité douloureuse ne présente pas de troubles bien évidents. Par contre, la sensibilité thermique est perturbée dans tout le territoire cutané du thorax jusqu'à la clavicule, des membres supérieurs, de l'abdomen et de la face externe des cuisses. Le trouble porte aussi bien sur le chaud que sur le froid. Il y a de nombreuses erreurs.

La sensibilité profonde est normale.

Tête. — Les réflexes sont normaux. Les yeux montrent des pupilles légèrement inégales $G \gg D$, mais avec conservation du réflexe photomoteur et du réflexe à la distance. Pas de paralysie de la musculature extrinsèque de l'œil.

Ajoutons enfin que le rachis est souple et que le malade ne présente aucun trouble viscéral.

La *ponction lombaire* permet de retirer un liquide clair, non hypertendu (34 en position assise), qui forme un coagulum léger quelques heures après le prélèvement. La quantité d'albumine est de 1,90 à l'albuminimètre de Sicard. La réaction de Weichbrodt est légèrement positive, celle de Pandy fortement positive. Le nombre de lymphocytes par millimètre cube est de 0,4 à la cellule de Nageotte. Le Bordet-Wassermann est négatif. Le benjoin colloïdal donne la courbe suivante : 0122220000122220. Le Bordet-Wassermann dans le sang est négatif.

On fait au malade un *lipiodol* à la grande citerne. L'arrêt lipiodolé est net entre C^3 et C^4 . Deux jours après l'injection, le liquide opaque est encore dans le canal cervical, mais il prend la forme de petites taches égrénées, irrégulières, se disposant surtout vers les

bords latéraux du rachis et occupant toute la partie inférieure du segment cervical et s'infiltrant même vers la région dorsale. Le quatrième jour après l'injection, les taches persistent en haut, mais on trouve quelques gouttelettes dans le cul-de-sac inférieur.

Le 24 décembre, on *intervient chirurgicalement*. On trouve, après laminectomie, une dure-mère ne battant pas. La moelle est déformée, proéminente dans sa partie droite, avec un bourgeon saillant entre deux racines postérieures. On referme.

Le 28 décembre, le malade va mieux. Il est moins spasmodique.

Le 30 décembre, le cutané plantaire est en flexion franche et bilatérale.

Le 15 janvier 1926, on constate une légère amélioration de l'état général. Mais, au point de vue neurologique, il n'y a pas de modification importante, à part la normalisation des cutanés plantaires.

Le 15 janvier, on commence une série de séances de radiothérapie.

Le 7 mars, après onze séances de radiothérapie, on constate :

Motilité. — L'atrophie du quadriceps a disparu. La force segmentaire est bonne dans les allongeurs et les raccourcisseurs de la cuisse, mais elle reste encore très faible dans le groupe antéro-externe de la jambe droite. La flexion du pied et l'extension des orteils sont nulles.

Aux membres supérieurs, l'atrophie est à peu près la même des deux côtés. La force segmentaire semble avoir un peu augmenté à gauche dans les raccourcisseurs, ainsi que dans les allongeurs. Mais, à droite, la force est encore nulle. La supination est nulle des deux côtés.

On observe quelques secousses fibrillaires dans les muscles du membre inférieur droit.

Réflexes. — Rotuliens très vifs et polycinétiques. Achilléens et médio-plantaires très vifs également. Tibio et péronéo-fémoraux vifs. Le médio-pubien donne une réponse crurale plus vive que la réponse abdominale. Aux membres supérieurs : à droite, le stylo-radial et le cubito-pronateur sont abolis, alors que le tricipital est vif. A gauche, le stylo-radial et le cubito-pronateur sont faibles, alors que le tricipital est très vif.

Les cutanés abdominaux et les crémastériens sont faibles.

Le cutané plantaire se fait à droite en flexion, à gauche en extension.

Les réflexes de défense sont encore marqués. Ils peuvent être déclenchés par une excitation à la racine de la cuisse.

Sensibilité. — La sensibilité au tact et à la piqure est normale aux membres supérieurs; de même aux membres inférieurs.

Les troubles de la sensibilité thermique sont restés les mêmes qu'auparavant aux membres supérieurs, au thorax et à l'abdomen.

Par contre, aux membres inférieurs, ces troubles se sont étendus: à droite, jusqu'en S⁵ compris; à gauche, jusqu'en L¹ compris.

Pendant les mois de juin, juillet et août, on fait au malade une nouvelle série de onze séances de radiothérapie.

Le 10 novembre 1926, après vingt-deux séances, le malade est considérablement amélioré.

Le malade marche seul. La démarche est encore hésitante, avec une petite tendance au steppage à droite. Il y a une amélioration importante de l'état des membres supérieurs qui prédomine à la racine. Le malade peut porter la main à ses cheveux, se peigner et manger seul, ce qu'il ne pouvait pas faire auparavant.

Le deltoïde est atrophié.

Aux membres inférieurs, les réflexes sont encore vifs. Le cutané plantaire est en flexion franche des deux côtés. On note un clonus bilatéral. Aux membres supérieurs, les réflexes existent également, très vifs.

Les troubles de la sensibilité se sont beaucoup amendés. C'est à peine si le malade commet encore quelques erreurs au membre supérieur gauche. Quitte le service en marchant.

N° 3

OBSERVATION PERSONNELLE

Clinique neurologique de la Salpêtrière

(Prof. GEORGES GUILLAIN)

M. SIGN..., imprimeur, âgé de cinquante-sept ans, vient consulter à la clinique de la Salpêtrière, au mois de juillet 1925, pour des troubles de la marche à évolution lente et progressive.

Le début en remonte à deux ans environ, sans qu'il soit possible

de donner une indication plus précise. Les premiers de ces troubles ont consisté en une certaine fatigabilité du membre inférieur gauche, trop peu marquée pour inquiéter le malade.

Ce n'est qu'en insistant beaucoup dans l'interrogatoire qu'on peut mettre en évidence l'existence de légers troubles de la sensibilité subjective ayant précédé les troubles moteurs. Le malade remarqua des fourmillements à l'extrémité des membres supérieurs, en particulier des doigts, qui amenèrent une très légère gêne du travail. Parfois une sensation d'engourdissement des mêmes régions. La nuit, quand il était couché, il éprouvait une douleur à la base du cou qui l'empêchait de tourner la tête. Mais ces symptômes n'avaient, pour ainsi dire, pas attiré l'attention du malade, qui en avait presque oublié l'existence. Il a fallu une vive insistance pour en éveiller le souvenir.

Ce sont les troubles de la marche qui l'ont inquiété tout d'abord. La faiblesse du membre inférieur gauche s'est accentuée petit à petit, a gagné le membre inférieur droit. Des phénomènes de claudication intermittente très nette sont apparus. La marche est devenue de plus en plus pénible, les temps d'arrêt de plus en plus fréquents, si bien qu'au mois d'avril 1925 il a dû interrompre son travail et que, dans le courant du mois de mai dernier, la station debout est devenue très difficile. Depuis le 15 juin environ, il est à peu près confiné au lit.

Depuis quelque temps également sont apparus des troubles sensitifs : phénomènes de constriction thoracique ou abdominale. Il y a deux mois apparaît une névralgie intercostale droite, extrêmement pénible, qui a duré une quinzaine de jours.

Des troubles sphinctériens sont survenus ces temps derniers, légers d'abord, puis de plus en plus accentués, au point de nécessiter parfois le sondage.

Enfin des troubles parétiques ont fait leur apparition depuis quelques mois aux membres supérieurs, atteignant les régions où s'étaient manifestées au début les paresthésies. Ses mains refusèrent de lui rendre service dans son travail, et c'est ce qui, plus encore que les troubles de la marche, le détermina à venir consulter.

Antécédents. — On ne trouve dans ses antécédents aucune maladie infectieuse. Aucun signe de spécificité.

L'interrogatoire concernant ses parents ne révèle rien de particulier.

EXAMEN AU MOIS DE JUILLET 1925.

Troubles moteurs. — Le malade marche, mais difficilement, à cause de la raideur vertébrale. Il doit s'aider d'une canne ou être soutenu par quelqu'un.

Cette raideur, apparue au mois d'avril, est devenue progressivement très marquée. Elle l'empêche de se baisser, elle le gêne considérablement pour passer du décubitus dorsal à la station debout et réciproquement. Elle est généralisée à toute la colonne, épargnant seulement la colonne cervicale, dont les mouvements sont à peu près normaux. On n'y constate en effet qu'une limitation très légère des mouvements d'inclinaison latérale ou postérieure de la tête. Mais on ne constate pas de gibbosité. Pas de douleurs à la percussion des apophyses épineuses.

La démarche du malade est nettement spasmodique, il avance par à-coups, comme s'il avait une résistance à vaincre.

L'examen du malade au lit révèle une diminution de la force musculaire aux membres inférieurs, particulièrement nette dans le domaine des raccourcisseurs, surtout à gauche, où la résistance à l'extension est à peu près nulle. Cette recherche met en évidence une contracture très nette, plastique, régulière, cédant difficilement et maintenant les membres en extension à l'état de repos.

Aux membres supérieurs, le malade n'accuse qu'une gêne dans les mouvements tels que l'écriture. L'examen montre bien une diminution de la force des fléchisseurs des doigts et de la main. Celle-ci serre mal des deux côtés. Mais tous ces troubles sont très légers.

Les réflexes tendineux sont nettement exagérés, de façon globale, aux membres inférieurs. Ils sont polycinétiques et diffusés.

Par contre, ils sont normaux aux membres supérieurs.

Le cutané plantaire se fait en extension franche à droite, alors que sa réponse est incertaine à gauche.

Il existe un clonus bilatéral de la rotule et du pied, celui-ci plus marqué à droite.

Les réflexes cutanés abdominaux sont abolis.

La sensibilité, recherchée, est normale à tous les modes. On ne décèle aucune zone de troubles thermiques, ni douloureux.

Les troubles subjectifs, que le malade accusait au début de son

affection, ont disparu. Il n'accuse que cette sensation de gêne pénible due à la rigidité de la colonne vertébrale.

L'examen des yeux ne montre aucun trouble en dehors d'un strabisme congénital. Les pupilles sont égales. Leurs réflexes sont normaux.

L'examen des viscères ne révèle rien d'anormal. La tension artérielle est de 18-12 au Pachon.

La ponction lombaire permet de retirer un liquide clair mesurant 25 centimètres de tension dans la position assise, à l'appareil de Claude. Les réactions de Weichbrodt et Pandy sont négatives. De même le Wassermann. La quantité d'albumine s'élève à 0,56 à l'albuminimètre de Sicard et l'examen cytologique montre deux cellules par millimètre à la cellule de Nageotte. Le benjoin colloïdal de Guillain, Laroche et Léchelle montre un léger élargissement de la zone centrale normale de floculation : 000022222000000. Le Wassermann dans le sang est négatif.

L'examen radiologique enfin de la colonne vertébrale ne témoigne d'aucune lésion osseuse.

Les semaines suivantes, les troubles moteurs augmentent. La raideur de la colonne s'accroît.

Au mois d'octobre 1925 apparaissent de nouveaux troubles de la sensibilité subjective : sensations de constriction des cuisses, de l'abdomen et du thorax, remontant jusqu'à la partie supérieure du dos. Ces sensations constrictives, qui ne constituent pas une douleur vraie, surviennent surtout dans la position couchée et la nuit plus que le jour.

A la fin du mois de novembre, les troubles moteurs sont tels, que le malade est obligé de garder le lit. Les désordres sphinctériens s'exagérant à leur tour, il entre à la clinique de la Salpêtrière.

A son entrée, les membres inférieurs sont immobilisés en extension. La contracture, presque impossible à vaincre les premiers jours, va diminuer un peu par la suite, permettant une ébauche de mouvements volontaires aux membres inférieurs.

La raideur vertébrale est extrêmement marquée, le dos du malade est une véritable planche. Seule la colonne cervicale a conservé une certaine mobilité, du moins en ce qui concerne les mouvements de rotation de la tête.

Aux membres supérieurs, les troubles déficitaires se sont nettement accrus. La force des mains et des doigts est devenue tout à fait faible, à tel point que le malade est incapable de tenir un objet tant soit peu pesant et qu'il est impossible de mesurer ce déficit au dynamomètre. Par ailleurs, la force musculaire des divers segments est normale, sauf dans le domaine du triceps, qui résiste très mal au mouvement antagoniste provoqué.

Les réflexes tendineux sont exagérés des deux côtés.

Le clonus et le Babinski sont francs et bilatéraux.

Il existe des réflexes *d'automatisme médullaire* très nets, déclenchés par la manœuvre classique d'hyperflexion du pied. Il n'y a pas d'extension croisée.

La sensibilité reste toujours peu touchée. Ce n'est qu'à un examen approfondi qu'on arrive à mettre en évidence l'existence d'une bande à la partie toute supérieure de la poitrine et du dos, où l'on constate des troubles de la sensibilité thermique et douloureuse. Ces troubles augmentent d'intensité de bas en haut. Leur limite supérieure est indiquée par une zone étroite d'hyperesthésie répondant à C⁴. Leur limite inférieure reste peu nette et se perd progressivement dans la sensibilité normale, vers la partie moyenne du thorax. Au-dessous de cette zone, on ne remarque qu'une diminution de la sensibilité osseuse au diapason, qui s'étend jusqu'à l'extrémité distale des membres inférieurs.

Le 30 novembre, on pratique une *nouvelle ponction lombaire*. Dans le liquide retiré, la réaction de Pandy est positive, alors que celle de Weichbrodt est négative. La dissociation albumino-cytologique, ébauchée à la première ponction, s'accroît : 0,85 d'albumine pour 1,6 lymphocytes par millimètre cube. Le benjoin colloïdal de Guillain, Laroche et Léchelle donne la courbe suivante : 0000020122221000.

En présence de ce syndrome de compression médullaire, on pratique un *lipiodol*. La radiographie, faite une demi-heure après l'injection, montre un arrêt qui paraît franc au niveau de la septième vertèbre cervicale. Le bord inférieur de la tache opaque présente une forme concave, en dôme, à concavité regardant en bas et à gauche. Il n'y a rien dans le cul-de-sac terminal. Trois jours après l'injection, une nouvelle radiographie montre que le lipiodol a franchi l'obstacle, mais il en reste encore une portion très importante à la même place, la concavité inférieure regardant maintenant en bas et à droite.

Une nouvelle injection de lipiodol est faite une semaine après

et une grande partie du lipiodol reste accrochée au voisinage de l'injection. La boule d'arrêt présente le même caractère qu'au cours de la première radiographie, arrêt beaucoup moins franc qu'au premier examen.

On décide d'*intervenir chirurgicalement*.

Voici le compte rendu opératoire : « Laminectomie portant sur C⁴, C⁵, C⁶, C⁷, D¹. Moelle d'aspect normal à l'ouverture de la dure-mère, non vascularisée, non déformée. L'exploration prémédullaire ne révèle pas d'obstacle. L'exploration du canal, au delà des limites de l'incision, est également négative. La moelle paraît légèrement indurée au palper au niveau du renflement brachial. Les méninges sont normales. Diagnostic opératoire : tumeur intramédullaire. »

Le malade est décédé en chirurgie, au milieu d'un syndrome infectieux et bulbaire.

Autopsie. — Après formolage *in situ*, en palpant la moelle cervicale, on découvre une zone fortement ramollie et aplatie, ne dépassant pas en hauteur plus de deux segments médullaires, depuis la partie supérieure de C⁷ jusqu'à la partie inférieure de C⁸.

Sur une coupe transversale au bistouri, on aperçoit, au niveau de C⁸, une petite hémorragie à la corne antérieure droite. On reconnaît en même temps l'existence d'une fente nécrotique transversale, allant d'une corne antérieure à l'autre. On peut faire bâiller les lèvres de cette fente et circonscrire ainsi une cavité centrale médullaire, auparavant virtuelle.

Des coupes histologiques, pratiquées dans toute l'étendue de la moelle, confirment, après coloration au Weigert, l'examen macroscopique.

La lésion primitive est strictement localisée aux deux derniers segments cervicaux. Il s'agit d'une fente nécrotique à direction transversale, orientée dans un plan vertico-frontal, passant en pleine commissure grise, immédiatement en arrière de la commissure blanche.

Le canal de l'épendyme est encore identifiable. Il est oblitéré et ne semble pas participer directement au processus.

Les fibres de la commissure blanche, en avant de lui, sont nettement raréfiées, présentent un état moniliforme et sont même, à gauche, dissociées par une infiltration d'œdème.

La cavité ne présente aucune limite précise, surtout au niveau de sa face postérieure. Quelques axes conjonctivo-névrogliques, des tronçons de myéline en dégénérescence granulo-graisseuse, une

infiltration hémorragique discrète, constituent les éléments de ses parois.

Elle renferme de nombreux corps granuleux et des pigments de tout ordre, d'origine sanguine ou grasseuse.

Latéralement, la fente nécrotique pénètre dans la corne antérieure, mais respecte de nombreuses cellules radiculaires, en particulier, à droite, le groupe antéro-interne. Une double ébauche nécrotique vient se brancher sur la fente principale et se perd dans la région intermédolatérale et dans la corne postérieure.

Au point de vue cordonal, il n'existe au niveau des cordons postérieurs aucune systématisation. Les cloisons conjonctivo-névrogliques sont fortement épaissies. La zone cornu-commissurale est détruite et les éléments les plus avancés des faisceaux de Goll et de Burdach sont très raréfiés.

Latéralement, tout autour de la corne motrice, on observe une pâleur diffuse du cordon antéro-latéral s'étendant jusqu'à la méninge molle. Cette dégénérescence est plus accentuée à gauche.

Au-dessus et au-dessous du foyer nécrotique, on note la dégénérescence secondaire habituelle, c'est-à-dire dans le segment cervical une dégénérescence pyramidale jusque dans le renflement lombo-sacré. Signalons toutefois que cette dégénérescence est particulièrement marquée à gauche.

Il est difficile de rattacher cette lésion à un processus bien défini. La présence de corps granuleux et d'hémorragies interstitielles ne suffit pas pour caractériser une myélite nécrotique. La présence de périvascularite intense dans le cordon antéro-latéral, à peu de distance du foyer primitif, peut s'expliquer par des réactions d'ordre trophique, en rapport avec une dégénérescence secondaire très accusée.

Il n'existe pas de tumeur identifiable histologiquement. Le processus reste purement nécrotique et la nécrose, sitôt constituée, aboutit à une cavité. Il semble bien, dans ces conditions, que l'on doive rattacher cet ensemble à la syringomyélie, surtout si on y joint la topographie très élective cervicale.

Ce cas diffère des cas habituels de syringomyélie par l'absence d'édification de membrane conjonctivo-névroglique à la périphérie de la cavité névroglique, même sur un segment limité.

N° 4

OBSERVATION DE G. GUILLAIN, SCHMITE ET I. BERTRAND

Publiée dans la *Revue Neurologique* (mai 1929) sous le titre : « Gliomatose étendue à toute la moelle, avec évolution clinique aiguë. La forme aiguë de la syringomyélie. »

M^{me} Riv..., âgée de trente-huit ans, est venue consulter à la clinique neurologique de la Salpêtrière, à la fin du mois de juin 1927, pour des troubles de la marche, des douleurs dans le membre inférieur gauche et des maux de tête, tous ces phénomènes ayant débuté environ trois mois auparavant.

Sans antécédents importants, sinon deux enfants morts en bas âge et une fausse couche de six semaines, cette malade a présenté, depuis le mois de mars 1927, des douleurs siégeant au niveau de la région occipitale de la région cervicale postérieure, de la région lombaire et au niveau du creux poplité gauche. Puis sont survenus des troubles de l'équilibre, avec tendance à la latéropulsion vers la gauche, des vertiges, des vomissements faciles ; enfin la marche est devenue impossible sans le secours d'un aide.

A l'examen de cette malade, on est frappé tout d'abord par son facies inerte. Le psychisme paraît troublé, l'attention est difficile à fixer, elle comprend mal les questions posées, aussi l'interrogatoire est-il difficile.

La station debout est à peu près impossible ; la malade se tient d'abord sur les talons, puis la pointe du pied retombe et l'on constate du côté droit des alternatives de contraction et de décontraction du membre inférieur. Les yeux fermés, le déséquilibre est complet, elle tombe en arrière.

La marche est à peu près impossible. La malade avance, la tête légèrement inclinée sur l'épaule droite. Les membres supérieurs fléchis, écartés du corps et immobiles. La démarche est hésitante, à petits pas, et entraîne une raideur généralisée.

La malade étant couchée, on constate que tous les mouvements sont possibles ; la force segmentaire est bonne, il n'existe aucune paralysie. On note un léger degré de contracture du membre inférieur gauche.

L'examen révèle de gros troubles cérébelleux au niveau des membres inférieurs ; les épreuves habituelles du talon à la fesse, du

talons sur le genou opposé sont très incorrectes, surtout à gauche. Aucun trouble cérébelleux aux membres supérieurs.

Les réflexes sont très modifiés. A droite, réflexe achilléen normal, réflexe rotulien aboli, réflexe stylo-radial vif, réflexe tricipital inversé. A gauche, réflexe achilléen fort, réflexe rotulien très vif avec caractère pendulaire et provocation du réflexe contro-latéral des adducteurs, réflexes stylo-radial aboli, réflexe tricipital normal. Réflexe cutané plantaire en flexion des deux côtés. Clonus du pied à gauche.

Aucun signe d'automatisme médullaire.

La sensibilité ne paraît troublée qu'à l'extrémité des deux pieds où le malade perçoit mal la piqure, le chaud et le froid et l'attitude des orteils.

Les pupilles sont régulières et réagissent normalement. Aucun trouble oculaire n'est décelable.

Les réflexes cornéens sont lents et paresseux, le réflexe pharyngien est aboli, le réflexe naso-palpébral est normal.

Une ponction lombaire, pratiquée le 2 juillet 1927, donne issue à un liquide céphalo-rachidien xanthochromique, ayant une tension de 33 centimètres d'eau en position couchée. L'analyse de ce liquide donne les résultats suivants : albumine 3 gr. 70; réaction de Pandy très positive; réaction de Weichbrodt négative; 4,5 lymphocytes par millimètre cube à la cellule de Nageotte; réaction de Wassermann H²(positive); réaction du benjoin colloïdal: 2222220000001220.

Réaction de Wassermann dans le sang Ho, positive.

Le 9 juillet 1927, l'état de la malade s'est aggravé, elle s'effondre dès qu'on la met dans la station debout.

En présence de cette symptomatologie clinique et des résultats de la ponction lombaire, nous pensons à une épendymite spécifique et conseillons un traitement mercuriel.

Le 23 juillet, la malade paraît très améliorée par les injections de cyanure de mercure qui ont été pratiquées; elle peut se lever, marcher en s'appuyant sur une canne, la céphalée et les vomissements ont disparu; les réflexes présentent les mêmes modifications que précédemment. Il est à remarquer que la malade se plaint de quelques douleurs dans la région lombaire.

Le 30 août, les douleurs de la région lombaire se sont accrues et présentent parfois des paroxysmes intenses. On pratique un examen radiologique de l'intestin, qui montre quelques adhérences sur le côlon descendant.

Le 13 octobre, un nouvel examen est pratiqué. Les douleurs ont persisté et n'ont pas été modifiées par le traitement spécifique. La malade marche d'une façon spasmodique et cérébelleuse; la démarche est d'ailleurs très douloureuse et entraîne une *ensellure lombaire* marquée avec demi-flexion des membres inférieurs. Cette ensellure persiste dans le décubitus dorsal et ventral. Dans la station debout, la malade présente quelques oscillations et se sent attirée vers la gauche, symptômes qui ne paraissent pas augmentés par l'occlusion des yeux. Au lit, l'étude de la force musculaire montre une diminution de la force des allongeurs et surtout des raccourcisseurs du membre inférieur gauche; la force des raccourcisseurs droits paraît un peu diminuée. Au membre supérieur gauche, légère diminution de la force musculaire. Dans l'ensemble, il persiste une grande hypertonie des muscles, lesquels ne peuvent se mettre dans un état de relâchement complet.

L'étude des réflexes donne les résultats suivants : réflexe rotulien droit faible, réflexe rotulien gauche brusque et vif, réflexe stylo-radial gauche plus vif que le droit, réflexe cutané plantaire en extension à gauche, indifférent à droite. Clonus des pieds plus marqué à gauche. Aucun phénomène d'automatisme médullaire, sauf à gauche, où le pincement du dos du pied donne une ébauche du triple retrait. L'examen de la sensibilité ne montre aucun trouble, si ce n'est dans la reconnaissance de la position des orteils.

Aucun trouble sphinctérien.

La pupille gauche est un peu plus grande que la droite, toutes deux réagissent à la lumière. On note un léger nystagmus dans le regard latéral gauche.

Une nouvelle ponction lombaire est pratiquée le 17 octobre 1927; l'examen du liquide céphalo-rachidien donne les résultats suivants: liquide xanthochromique, tension de 28 centimètres d'eau en position assise, réaction de Pandy très positive, 20 lymphocytes par millimètre cube; réaction de Wassermann positive. Comme il n'a été prélevé que 2 centimètres cubes de liquide céphalo-rachidien, le dosage de l'albumine et la réaction du benjoin colloïdal n'ont pu être pratiqués.

Le 28 octobre 1927, les douleurs persistent et présentent des paroxysmes violents dès le moindre mouvement, elles entraînent une attitude particulière de la malade, qui est pliée en avant, les jambes demi-fléchies. La marche est très difficile, spasmodique et hésitante. Les réflexes restent troublés : abolition du réflexe achilléen droit, exagération des réflexes des membres supérieurs, signe de Babinski à gauche, abolition des réflexes cutanés abdominaux. Les troubles sensitifs deviennent plus nets ; on constate une hyperesthésie à la douleur à partir de D¹², de légers troubles du tact, de la localisation de l'excitation algique, de la reconnaissance du chaud et du froid, une abolition de la notion de position des orteils.

Les troubles sensitifs, la xanthochromie du liquide céphalo-rachidien entre D¹² et L¹, qui ramène un liquide xanthochromique ; une ponction sous-occipitale qui donne issue à un liquide céphalo-rachidien clair. On pratique une injection sous-occipitale de lipiodol. La radiographie montre une image festonnée, avec des punctuations sérées au niveau des racines. Une telle image nous laisse supposer une tumeur intramédullaire.

Le 12 novembre, on constate l'évolution de plus en plus aiguë de l'affection. La force musculaire est devenue nulle, tout mouvement est maintenant impossible ; tous les réflexes tendineux sont abolis ; les douleurs persistent très intenses. On note une anesthésie complète à tous les modes remontant jusqu'à D⁵ ; quelques troubles sphinctériens apparaissent.

La malade est alors transférée dans le service du professeur Gosset, dans le but d'une laminectomie décompressive susceptible d'atténuer les phénomènes douloureux. L'opération est pratiquée le 22 novembre 1927 par M. Petit-Dutaillis, qui constate la présence d'une tumeur intramédullaire très étendue et partant non énucléable. L'intervention s'est donc limitée à une laminectomie décompressive. A la suite de celle-ci, les douleurs disparaissent complètement, mais la symptomatologie neurologique n'est pas modifiée.

Progressivement, de gros œdèmes des membres inférieurs apparaissent, une escarre sacrée se développe, l'incontinence des urines et des matières devient complète, la température monte à 40°. La malade meurt le 4 janvier 1928, dans un état de cachexie très marquée.

A l'ouverture de la dure-mère spinale, on est frappé du volume anormal de toute la région dorsale, qui atteint et dépasse même le

calibre des renflements cervical et lombaire. Dans cette région très friable, on déchire facilement une mince capsule de tissu nerveux, découvrant une masse centrale spongieuse kystique et hémorragique; il s'agit évidemment d'un néoplasme intramédullaire. L'examen attentif des méninges, des racines, de la queue de cheval, ne décèle aucune autre localisation. Dans ces conditions, il est assez facile d'expliquer l'image lipiodolée par l'oblitération presque complète du fourreau dure-mérien dans la région dorsale par la moelle boursouflée. Les ponctuations sériees correspondent aux derniers espaces libres radiculaires ménagés, au niveau des orifices de sortie de la dure-mère.

Les coupes sériees au Weigert, pratiquées dans toute la hauteur du tronc cérébro-spinal, permettent de préciser l'extension du processus.

1° *Le mésocéphale et la protubérance* sont indemnes ;

2° C'est au niveau du *segment inférieur du bulbe* que commence la lésion au pourtour du *canal épendymaire*, immédiatement en arrière de la décussation motrice. Il est impossible de retrouver les cellules cubiques de l'épendyme. Une petite cavité de section irrégulièrement triangulaire, large de 3 à 5 millimètres, s'étend entre les noyaux de Goll et la décussation motrice entre les deux formations réticulées. Une mince bande de tissu fibro-névroglique, entièrement dépourvue de myéline, limite la cavité centrale. Les fibres arciformes internes ont disparu et l'entre-croisement piniforme a pris un aspect lamelleux, mal identifiable. Dans le bulbe supérieur, le lemnicus médian présente une densité normale, la lésion bulbaire n'a donc détruit qu'une faible partie des fibres interolivaires. Signalons la dégénérescence complète du faisceau de Goll au voisinage de sa terminaison dans le premier relais bulbaire.

3° *Moelle cervicale*. — La cavité syringomyélique s'étend dans toute la moelle cervicale avec des alternatives d'extension et de réduction. Assez étroite au niveau de la troisième cervicale, où elle ne dépasse pas 2 à 3 millimètres dans son plus grand diamètre transversal, elle s'élargit brusquement dans la moelle cervicale inférieure au niveau de C⁶-C⁷. Fait remarquable, la cavité s'écarte franchement du canal épendymaire, dont la masse épithéliale reste visible et pénètre en plein cordon postérieur ; par son extrémité angulaire postérieure, elle se continue avec le septum névroglique médian fortement épaissi. Latéralement, les faisceaux de Burdach et les fibres radiculaires appartenant à l'arc réflexe limitent la cavité cen-

trale. Les faisceaux de Goll sont presque complètement démyélinisés et contrastent avec l'intégrité des faisceaux de Burdach. Les zones cornu-commissurales ont disparu; cependant on reconnaît quelques fibres transversales hétéro-latérales séparant la commissure grise de la cavité cordonale postérieure.

4° *Moelle dorsale*. — C'est le siège des lésions maxima. Il est impossible d'y reconnaître les formations médullaires habituelles. La substance grise a totalement disparu, une capsule de fibres myéliniques assez pâles, mince de 1 millimètre au plus, entoure un néoplasme central à la fois cavitaire et hémorragique. Il s'agit d'un gliome à prédominance fibrillaire peu riche en cellules et soumis à une fonte rapide qui donne à la coupe un véritable aspect caverneux. D'origine épendymaire peut-être, les éléments cellulaires n'évoquent nullement un aspect épithélial. Il n'existe aucune réaction inflammatoire suspecte.

Au niveau de D¹², la tumeur proprement dite a disparu. Le processus se localise de nouveau dans les cordons postérieurs, avec prédominance à gauche. Les parois fibro-névrogliques de la cavité sont abondamment infiltrées de granulations pigmentaires en rapport avec des hémorragies récentes.

5° *Moelle lombo-sacrée*. — Elle ne comporte plus de cavité centrale; cependant il existe une gliose périépendymaire très nette, avec prolifération des cellules cubiques épithéliales. Il existe une double dégénérescence frappant d'une part la voie pyramidale, d'autre part les fibres les plus médianes des cordons postérieurs.

EN RÉSUMÉ, nous sommes en présence d'un processus étendu à toute la hauteur de la moelle et atteignant même le bulbe inférieur. Dans la région cervicale, ce processus aboutit à la formation d'une étroite cavité médiane localisée dans les cordons postérieurs. Dans toute la moelle dorsale, on se trouve au contraire en présence d'une véritable néoplasie centrale ayant détruit la totalité de la substance grise et ne laissant indemne qu'une mince capsule de fibres périphériques. Cette tumeur, gliome à prédominance fibrillaire, aboutit à une fonte rapide polykystique, accompagnée d'abondantes hémorragies interstitielles.

Dans la moelle lombo-sacrée, cavité et gliome central cessent, mais on constate une importante prolifération épendymaire avec gliose concomitante.

Anatomiquement, le processus actuel est nettement distinct de la syringomyélie banale, c'est avant tout le gliome dorsal qui est

au premier plan, entraînant la destruction de toute la substance grise de ce segment.

Nous avons vainement recherché, avec la méthode de Jahnke, la présence éventuelle de spirochètes. Nous devons donc provisoirement nous rattacher au diagnostic de gliome intramédullaire à topographie dorsale, en insistant sur l'étrangeté de sa rapide évolution clinique.

N° 5

OBSERVATION DE G. GUILLAIN, I. BERTRAND ET N. PÉRON

Clinique neurologique de la Salpêtrière

Publiée dans la *Revue Neurologique* (février 1928), sous le titre : « Gliomatose simultanée intra et extra-médullaire. »

M^{me} Alice J..., âgée de trente-neuf ans, a été examinée pour la première fois à la clinique des maladies nerveuses de la Salpêtrière le 3 juillet 1926.

Originaire de province, elle venait consulter pour une paralysie rapidement constituée, depuis un mois environ.

La malade, antérieurement, avait présenté depuis de longues années quelques douleurs dans la région lombaire et dans les membres inférieurs; les phénomènes douloureux n'avaient revêtu d'ailleurs aucun caractère particulier.

En mai 1926, la malade a constaté qu'elle présentait une certaine difficulté à marcher; en même temps les douleurs s'exagéraient au niveau de la région lombaire. Au début du mois de juin 1926, étant debout, elle constate à plusieurs reprises des mictions involontaires. Quelques jours plus tard, elle n'éprouve plus le besoin d'uriner et présente une incontinence vésicale permanente. Sa constipation habituelle s'exagère à cette période.

Vers cette époque, la démarche devient impossible et la malade s'alite.

L'interrogatoire, comme l'étude des antécédents, ne révèle rien d'important.

L'examen pratiqué le 3 juillet 1926 montre la symptomatologie suivante.

Motilité. — La paralysie intéresse les deux membres inférieurs, mais prédomine au membre inférieur droit.

Tous les muscles des membres inférieurs présentent une atrophie considérable, masquée au niveau de la jambe par un œdème assez important, blanc et mou.

L'étude de la force segmentaire montre une atteinte marquée des divers groupes musculaires, mais prédominant sur les fléchisseurs. A droite, les mouvements du pied et de la jambe sont presque abolis, seule l'extension du pied peut être mise encore en évidence. Le talon ne peut être détaché du plan du lit. A gauche, la flexion dorsale du pied, la flexion de la jambe sur la cuisse sont impossibles, alors que les mouvements d'extension sont assez bien conservés; de ce côté, le talon peut être détaché du plan du lit. La marche, même soutenue, est impossible.

Il existe une hypotonie manifeste des divers groupes musculaires des membres inférieurs. On ne constate pas de secousses fasciculaires.

Réflexes tendineux. — Au membre inférieur droit, tous les réflexes (rotulien, achilléen, médio-plantaire, tibio-fémoral postérieur, péronéo-fémoral postérieur) sont abolis.

Au membre inférieur gauche, le réflexe rotulien et le tibio-fémoral postérieur sont abolis, le péronéo-fémoral postérieur est très faible, l'achilléen et le médio-plantaire sont décelables, mais faibles.

Le réflexe médio-pubien donne une réponse supérieure normale, sa réponse inférieure est abolie.

Réflexes cutanés. — Le réflexe cutané plantaire est indifférent. Le réflexe cutané abdominal est aboli à droite; à gauche, il est conservé dans ses réponses moyenne et supérieure.

Il n'existe aucune ébauche de *réflectivité de défense*.

Troubles sphinctériens. — Il existe une incontinence vésicale complète, la constipation est opiniâtre.

Troubles sensitifs superficiels. — A droite, on constate une anesthésie complète au tact, à la chaleur, à la douleur, dans la totalité du membre inférieur et remontant au tiers supérieur de la cuisse,

jusqu'au domaine de la deuxième racine lombaire. Le périnée, dans sa partie droite, est nettement hypoesthésique, mais l'anesthésie à ce niveau est moins prononcée qu'au niveau de la jambe. A gauche, les troubles sensitifs, plus discrets, consistent en une hypoesthésie de la face externe de la jambe et du pied dans le domaine du cinquième segment lombaire et du premier segment sacré.

Troubles sensitifs profonds. — Le sens des attitudes segmentaires est troublé au niveau des petites articulations du pied droit et de l'articulation tibio-tarsienne droite.

Troubles trophiques. — On note une petite escarre sacrée et une escarre au tiers inférieur de la jambe droite par striction du lacet.

L'examen neurologique est par ailleurs négatif, de même que l'examen des différents viscères.

Le rachis est souple et non douloureux. Il apparaît normal sur des clichés radiographiques.

L'examen électrique montre une réaction de dégénérescence complète dans les muscles de la jambe droite et dans les muscles de la loge antéro-externe de la jambe gauche. L'examen des autres muscles des membres inférieurs montre une réaction de dégénérescence partielle. (D^r Thibonneau.)

La ponction lombaire a été pratiquée, le 5 juillet, au niveau de la quatrième vertèbre lombaire. Liquide xanthochromique. Tension: 31 (assise). Albumine: 5 grammes environ. Réaction de Pandy fortement positive. Réaction de Weichbrodt négative. Examen cytologique: trois cellules par millimètre cube (Nageotte). Réaction de Wassermann négative. Réaction du benjoin colloïdal: 222222220000220.

La réaction de Bordet-Wassermann est négative dans le sérum sanguin.

Le 10 juillet, une injection sous-occipitale de *lipiodol* permet de constater un arrêt franc et complet de l'huile iodée au niveau de la neuvième vertèbre dorsale. C'est un arrêt en coupole à concavité inférieure, comme on en constate en cas de tumeur. Le 16 juillet, aucune goutte de *lipiodol* n'a été constatée au niveau du cul-de-sac.

Evolution. — Malgré les soins méticuleux, les lésions de décu-bitus (escarre sacrée) se sont rapidement aggravées, nécessitant un ajournement de l'intervention projetée.

Le 20 juillet, apparaissent des accidents infectieux à la périphérie de l'escarre, l'œdème des membres inférieurs augmente, la température s'élève.

La malade succombe, le 26 juillet 1926, au milieu d'accidents infectieux.

A L'AUTOPSIE, on vérifie qu'il n'existe aucune cause de compression extra-dure-mérienne. Les corps vertébraux et les lames présentent une densité normale, on extirpe facilement la moelle et le fourreau dure-mérien hors de la cavité rachidienne.

La dure-mère spinale est fêndue dans toute la longueur sur sa face postérieure. L'attention est immédiatement attirée par l'étrange aspect que présente le cul-de-sac dural inférieur. *La queue de cheval a complètement disparu*; à sa place apparaît une masse blanchâtre qui semble comme coulée dans le cul-de-sac dural. Cette masse présente une consistance molle. Elle est recouverte par l'arachnoïde et ne contracte aucune adhérence avec le feuillet dure-mérien, sauf bien entendu en quelques points symétriques correspondant aux anciens orifices d'émergence des racines lombo-sacrées.

Vers le haut, cette masse blanche se continue avec le renflement lombo-sacré médullaire, sans qu'il soit possible d'établir une délimitation précise entre le néoplasme inférieur et la moelle elle-même. D'ailleurs, l'augmentation de volume du segment lombo-sacré qui indique des lésions plus profondes rend encore plus difficile et même impossible une distinction nette entre les lésions intra et extra-médullaires.

Toute l'extrémité inférieure de la moelle est boudinée; les sillons antérieurs, postérieurs et latéraux ne sont plus perceptibles; les racines elles-mêmes, antérieures et postérieures, sont mal reconnaissables, étant donné leur étalement et leur compression. Ce n'est que vers le milieu de la région dorsale que cessent les anomalies de forme et de volume de la moelle.

Après fixation au formol, nous avons débité la moelle en segments sériés; c'est le résultat de l'étude avec la méthode de Weigert des divers segments que nous apportons ici. De haut en bas, voici quel est l'aspect des lésions :

Huitième segment dorsal. — Le cordon antéro-latéral est rigoureusement indemne. Dans le cordon postérieur, il existe une démyélinisation légère, mais diffuse, sans topographie fasciculaire précise,

prédominant au voisinage de la commissure grise; la zone cornu-commissurale de Pierre Marie est complètement dégénérée. Cette dégénérescence asymétrique prédomine légèrement à droite. La moelle, à ce niveau, ne donne pas l'impression d'une dégénérescence tabétique, mais d'une dégénérescence anormale au voisinage d'une lésion focale sous-jacente.

Dixième segment dorsal. — Les cornes antérieures s'arrondissent et annoncent la proximité du renflement lombaire. On retrouve dans les cordons postérieurs la même pâleur asymétrique au voisinage de la commissure grise. Le cordon antéro-latéral est indemne.

Premier segment lombaire. — Le contour médullaire est complètement déformé. Grâce à l'artère spinale antérieure et au sillon médian, on parvient cependant à s'orienter. On distingue vaguement les cornes antérieures étalées. Tout le cordon postérieur est occupé par une dégénérescence à type gliomateux, une cavité irrégulière occupe le centre de ce processus gliomateux. L'œdème, l'hyperplasie de la névroglie fibreuse, la pâleur des fibres myéliniques englobées par le processus, tout démontre la nature gliomateuse de la lésion.

Deuxième segment lombaire. — L'aspect de la lésion rappelle celui du niveau précédent, mais il y a ici une latéralisation nette à droite. La gliomatose à type cavitair est toujours développée en arrière des commissures blanche et grise, mais se latéralise à droite du septum névroglie médian. La cavité est plus importante que précédemment, elle est limitée par un tissu fibro-névroglie subissant progressivement une nécrose centrifuge.

Troisième segment lombaire. — Le processus gliomateux s'accroît encore; il occupe la plus grande partie de la coupe et paraît surtout développé à droite de la ligne médiane. Le segment périphérique antéro-latéral de la moelle est seul encore myélinisé. La cavité nécrotique centrale présente une limite ondulante fortement infiltrée de sels calcaires. Les deux cornes antérieures motrices sont encore reconnaissables en avant et en dehors de la masse gliomateuse.

Moelle sacrée. — Toute l'étendue de la moelle est le siège d'une gliomatose diffuse avec cavités multiples, irrégulières, à bords déchiquetés. Mais il existe ici un nodule à type réellement néoplasique. Ce nodule ne rappelle en aucune façon les gliomes épéndymaires,

mais au contraire le gliome périphérique. Il est constitué par des tourbillons de trousseaux finement fibrillaires enroulés en divers sens autour d'axes conjonctivo-vasculaires. Il n'existe pas de noyaux palissadiques, les mitoses atypiques sont absentes.

Queue de cheval. — Tout le néoplasme occupant la place de la queue de cheval présente la même structure que le noyau précédent, c'est-à-dire celle d'un gliome périphérique, d'un schwannome. La technique de Weigert révèle encore à la périphérie du néoplasme quelques racines aplaties et pauvres en myéline.

N° 6

OBSERVATION DE CROUZON, BERTRAND ET POLACCO

Hospice de la Salpêtrière

Publiée dans la *Revue Neurologique* (juillet 1928), sous le titre : « Gliome intramédullaire à type de syringomyélie. »

Malade âgée de quarante-neuf ans ; elle venait consulter pour des phénomènes multiples, dont nous ne rapporterons que les principaux.

Dès qu'elle était debout plus de cinq minutes, elle avait, disait-elle, du dérochement des jambes.

Elle se plaignait également de raideur et d'engourdissement douloureux des membres, de secousses musculaires nocturnes, d'envies impérieuses d'aller à la selle.

L'examen de cette malade révélait une démarche spasmodique et légèrement tâtonnante, une réflexivité très vive, du clonus du pied, la présence bilatérale du signe de Babinski.

En même temps, on pouvait mettre en évidence du nystagmus à petites secousses courtes et rapides, de l'anesthésie en plaques.

Malgré l'absence de troubles de la parole, on était conduit au diagnostic de sclérose en plaques.

La recherche des antécédents familiaux ne révèle rien de caractéristique ; par contre, son *passé pathologique* est complexe.

A vingt-deux ans, elle se rappelle avoir fait une grippe sérieuse ; à vingt-sept ans, c'est un abcès froid cervical ; à trente-deux ans, elle a eu les oreillons ; à quarante ans, on la soigne pour une péritonite.

Enfin, à quarante-trois ans semblent apparaître les *prodromes* de la maladie actuelle : ce sont des sensations d'engourdissement douloureux au niveau des membres inférieurs qui deviennent raides, rendent difficile l'ascension des escaliers. Elle signale également des contractions spasmodiques et des secousses musculaires douloureuses, survenant dans les membres inférieurs et dans l'abdomen.

En juin 1915, elle est obligée d'abandonner son travail parce que sa fatigue devient extrême, tandis que la raideur musculaire s'accroît et de plus s'accompagne de douleurs articulaires.

A partir de cette époque, ses règles se transforment ; d'abondantes et régulières, elles deviennent irrégulières, tant dans leur date d'apparition que dans leur abondance. Signalons cependant que, depuis sa puberté, elle avait toujours éprouvé de la céphalée pré ou postmenstruelle, parfois accompagnée de vomissements.

Le 27 juillet de la même année, elle est prise subitement, le soir, d'une envie impérieuse d'aller à la selle et ne peut retenir ses matières. Ce symptôme persistera pendant toute l'évolution de sa maladie.

A la suite de ce dernier épisode, elle consulte à l'hôpital Saint-Antoine, où elle est admise.

En l'absence d'observation prise à cette époque, la malade elle-même la résume : on aurait porté le diagnostic de *sclérose en plaques* et l'examen aurait mis en évidence une paraplégie spasmodique, de l'anesthésie en plaques, du dérochement des jambes.

Elle aurait été traitée par le biiodure de Hg, l'hyoscyamine et l'iodure de potassium.

Ce traitement aurait produit une grosse amélioration, puisqu'en 1926 elle sort de l'hôpital marchant à peu près correctement. Mais, vingt-cinq jours après, elle rentrait, car elle constatait un amaigrissement de sa cuisse gauche, qui lui semblait plus lourde. Les mêmes signes apparurent bientôt dans le membre symétrique.

Il en résulte que la marche devient progressivement plus douloureuse et plus difficile.

Ajoutons qu'elle aurait eu à cette époque du refroidissement des extrémités. Lorsqu'elle arrive en 1919 à l'hospice de la Salpêtrière, c'était encore, nous l'avons vu, un tableau de sclérose en plaques

où prédominent : la paralysie spasmodique, le dérochement des jambes, le nystagmus, l'anesthésie en plaques, les envies impérieuses d'aller à la selle.

Cet ensemble clinique va se maintenir à peu près stable *jusqu'en mai 1920*, mais à cette époque les examens décèlent : une démarche à type cérébello-spasmodique, un signe de Romberg, une ataxie à peine esquissée aux membres inférieurs, s'accroissant cependant à l'occlusion des paupières. La force musculaire est conservée. Les réflexes tendineux sont toujours vifs (clonus du pied, net à gauche, ébauché à droite). Les réflexes de défense sont exagérés. Au membre supérieur, le réflexe olécranien est paradoxal à droite. Il n'y a pas de tremblement.

La malade se plaint maintenant de douleurs en ceinture, dans la région lombaire, d'engourdissements douloureux, surtout dans la jambe droite et au pied gauche.

Les zones d'hypoesthésie sont augmentées, mais variables d'un moment à l'autre, tant pour la sensibilité thermique que pour la sensibilité tactile et douloureuse.

On note en même temps une diminution de la sensibilité osseuse au diapason et du sens des attitudes, surtout à droite.

L'examen des yeux dénote la persistance du nystagmus, sans autres signes oculaires.

La parole est toujours normale, et il n'y a pas de déficit intellectuel.

En septembre 1921, la malade se plaint de douleurs névralgiques dans le territoire de D_4 à D_6 , avec un point douloureux au niveau de l'apophyse de D_4 .

L'examen objectif de la sensibilité révèle de l'hypoesthésie tactile, avec hyperesthésie douloureuse de L_1 à S_5 , de l'anesthésie totale de D_4 à D_{12} , de l'hyperesthésie de D_2 à D_4 .

Au bras droit, dissociation syringomyélique, pas de troubles dans le bras gauche.

Les réflexes conservent leurs modifications pathologiques, mais on signale, de plus, l'abolition des réflexes cutanés abdominaux, l'absence de réflexes de posture.

Les mouvements volontaires sont très réduits aux membres inférieurs. On n'y remarque aucune contracture, aucun tremblement.

Aux membres supérieurs, la motricité est intacte.

Nous passons sur le reste de l'examen, en insistant seulement sur la persistance du nystagmus.

On fait une *ponction lombaire* qui donne issue à un liquide clair s'écoulant goutte à goutte et dans lequel on trouve: lymphocytes, 0,9; albumine, 1 gr. 20. Wassermann négatif.

Sur la *radiographie*, on constate une obscurité au niveau du point vertébral douloureux (D_4) et du flou sur les deux ou trois vertèbres sous-jacents.

A partir de février 1922, la malade ne peut plus quitter le lit. Elle se plaint de douleurs atroces, mais conserve un bon état général.

La paralysie des membres inférieurs est absolue, sauf en ce qui concerne les mouvements de flexion et d'extension du pied sur la jambe. Elle peut pourtant encore déplacer ses membres par glissement sur le plan du lit. Elle résiste assez bien à la flexion et à l'extension passive de ses pieds.

Aux membres supérieurs, l'intégrité motrice est toujours complète.

Au tronc, la force musculaire est touchée, la malade doit s'aider de ses membres supérieurs pour pouvoir s'asseoir.

La musculature de la tête et du cou est intacte.

La sensibilité est très atteinte. Ce sont des douleurs continues : dans les articulations, où elles ont un caractère erratique, dans le thorax, où elles sont à type intercostal et continu ou à type radiculaire et paroxystique, au cours de la toux, de l'éternuement. Dans la fesse droite, ce sont des crampes avec rétractions et durcissement musculaire, se propageant dans toute la jambe.

Objectivement, on trouve : de l'hypoesthésie entre D_2 et D_4 . La dissociation syringomyélique du bras droit n'est pas modifiée.

Le tableau clinique est, pour le reste, celui de la période précédente, mais à cette période se produit la chute des dents et des poils des aisselles.

Progressivement, la zone anesthésique s'étend et remonte jusqu'à 0,2, mais sans atteindre le bras gauche, sauf à la partie supérieure de la face interne. Des escarres du décubitus apparaissent.

Enfin la malade succombe en mars 1927.

EN RÉSUMÉ, il s'agit d'une affection progressive ayant évolué en quatorze ans (1913-1927)

Dans une première période, en 1913 et 1921, il s'agit de troubles diffus qui semblent procéder d'une sclérose en plaques. Dès cette époque, des troubles moteurs et réflexes s'observaient dans toute la partie sous-jacente à C_2 , avec, en plus, du nystagmus.

Dans une deuxième période, les troubles syringomyéliques se sont installés. En 1821, ils étaient déjà nets au niveau du bras droit, nuls au niveau du bras gauche; de D_4 à D_6 , il y avait hypoesthésie aux divers modes; de D_7 à D_{12} , l'anesthésie était totale; de L_1 à S_5 , hypoesthésie tactile, avec hyperesthésie douloureuse. En 1922, le bras droit est toujours le siège de la même dissociation syringomyélique. Le bras gauche en est indemne. Il y a hypoesthésie de D_1 à D_4 , de L_1 à S_5 . Anesthésie complète de D_4 à D_{12} .

Enfin, en 1927, dans la phase terminale, l'anesthésie était complète depuis le niveau de C_3 , mais n'atteignait le bras gauche que dans sa partie toute supérieure, dans le territoire de D_2 .

EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE

C₃. — Au niveau de C_3 , la moelle est déformée, aplatie transversalement.

Seuls les cordons antérieurs sont nets ; les autres sont plus ou moins dégénérés, surtout les cordons postérieurs, et avec prédominance à droite pour les cordons latéraux. Les cornes antérieures sont respectées, mais la commissure grise est dégénérée, ainsi que les cornes postérieures.

On trouve une petite cavité à type syringomyélique au niveau de la zone commissurale droite.

A l'examen microscopique, les cornes antérieures sont encore apparentes, surtout la gauche, mais il y a une dégénérescence partielle du réseau myélinique, surtout dans la partie postérieure.

En arrière, la substance gélatineuse de Rolando existe ; la zone cornu-radiculaire est fortement refoulée par le processus gliomateux.

La tumeur occupe l'angle cornu-commissural droit ; elle est ramollie en son centre, mal limitée et déborde en tous sens.

Les fibres myéliniques sont raréfiées dans tous les cordons, mais particulièrement dans les cordons postérieurs et relativement peu dans les cordons antérieurs ; dans les cordons latéraux, elles le sont d'autant plus que l'on considère une zone plus postérieure.

Les racines antérieures sont relativement saines, les racines postérieures sont très démyélinisées. Il faut noter l'énorme dilatation des veines dans le sillon médian antérieur.

C₄. — On est, au niveau de C_4 , en pleine infiltration néoplasique.

La tumeur intramédullaire prend une extension considérable. Elle occupe toute la surface de la coupe, laissant sur les bords une mince zone circulaire peu infiltrée, mais où il ne reste que de rares cellules et de rares fibres à myéline. La corne antérieure et le sillon médian antérieur sont reconnaissables. Les vaisseaux sont nombreux et énormes. Il y a plusieurs points ramollis, dont le plus important est en plein centre de la tumeur. La méninge n'est pas infiltrée.

Histologiquement, il s'agit d'une néoplasie à *caractère embryonnaire*, formée de petites cellules pressées les unes contre les autres, ressemblant à des lymphocytes. Les mitoses typiques sont rares, la multiplication se fait surtout par mitoses directes.

Les vaisseaux subissent généralement une dégénérescence hyaline de leur paroi, quelques-uns montrent une thrombose partielle, avec infiltration calcaire.

La limite entre les vaisseaux et les éléments néoplasiques offre des indications précieuses ; il existe presque toujours, autour des vaisseaux, une zone claire anucléée, de structure finement fibrillaire, qui fait partie du néoplasme. Les fines fibrilles viennent s'implanter sur la gaine périvasculaire et offrent un aspect de rosette. La nature de ces formations permet d'éliminer l'origine sarcomateuse. Il s'agit d'un gliome central, très indifférencié, riche en aspects en rosette.

C₅. — Au niveau de C₅, il existe sur les bords une mince bande de substance médullaire dans laquelle on reconnaît les cordons antérieurs et une portion des cornes antérieures.

Il reste un réseau myélinique assez dense en avant, clairsemé latéralement, nul en arrière.

Les racines sont complètement démyélinisées. Les aspects en rosette persistent. Il y a une vaste nécrose colloïde centrale de la tumeur, avec hémorragie interstitielle en transformation pigmentaire.

D₂. — Une coupe transversale, au niveau de D₂, a l'aspect de deux anneaux concentriques : l'un périphérique, formé par les faisceaux marginaux de la moelle persistante, le second central, formé par un tissu d'aspect fibroïde peu riche en cellules et correspondant à une portion sclérosée de la tumeur. Il n'y a plus, à ce niveau, d'éléments cellulaires actifs, mais simplement des phénomènes régressifs d'ordre scléreux ou nécrotique.

Les racines sont totalement démyélinisées.

D₃. — Quelques fibres à myéline persistent encore au niveau de D₃, elles sont assez denses dans le cordon antérieur gauche. La structure de la moelle est complètement méconnaissable. On ne distingue

plus ni substance grise ni blanche, la myéline elle-même est presque partout absente. La coupe est à peu près entièrement occupée par un feutrage de fibres névrogliques, pauvres en cellules, renfermant dans ses mailles quelques débris myéliniques et des hémorragies en transformations pigmentaires.

Les racines sont presque totalement démyélinisées. La méninge est toujours indemne et non adhérente.

D₅. — Au niveau de D₅, on note d'emblée un gros ramollissement central.

A l'examen microscopique, on voit des boyaux néoplasiques presque à la périphérie de la moelle. La tumeur, comme au niveau de C₅, a un aspect pseudo-sarcomateux, sans aspects en rosette.

Les vaisseaux sont gros, dilatés, il y a de nombreuses hémorragies.

Quelques fibres de myéline persistent sur les bords, notamment en avant dans le cordon antérieur gauche.

D₈. — Au niveau de D₈, on note une pâleur diffuse des cordons latéraux et antérieurs; il y a une double dégénérescence pyramidale occupant une situation marginale dans les cordons latéraux.

On remarque, de plus, une légère infiltration embryonnaire, irrégulière dans le pourtour de la moelle.

Il n'y a aucune trace de tumeur à ce niveau. La vascularisation est considérable, surtout en arrière. Les racines sont sensiblement normales.

L. — Au niveau de la moelle lombaire, il existe encore une pâleur marginale des faisceaux pyramidaux. Les racines sont également normales d'aspect. Les vaisseaux sont toujours épaissis, dilatés, en dégénérescence hyaline. L'infiltration leucocytaire persiste. Ce qui montre que, même à distance du processus néoplasique et à un niveau où seules s'observent les dégénérescences secondaires, d'ordre wallérien, on peut observer des lésions vasculaires très importantes.

CONCLUSION. — Il s'agit d'un processus très diffus, étendu à toute la hauteur de la moelle cervico-dorsale. Ce processus se présente sous un double aspect, l'un franchement néoplasique, localisé à C₄-C₅, l'autre purement dégénératif avec désintégration myélinique et gliomatose diffuse de C₇ à D₇.

Dans la première partie, la tumeur intramédullaire est évidente; ailleurs, c'est-à-dire dans la plus grande partie de la lésion, c'est surtout la gliomatose diffuse et la nécrose syringomyélique qui prédominent.

N° 7

OBSERVATION DE ERNST LEUPOLD

Publiée dans les *Beiträge zur pathologischen Anatomie* (Ziegler), t. 65, 1919, p. 370, sous le titre : « Contribution à l'étude de la syringomyélie. »

M. W..., tailleur, âgé de cinquante-sept ans, n'ayant fait jadis aucune maladie importante.

La maladie pour laquelle il vient consulter actuellement a débuté assez brusquement, il y a cinq ans, par une sensation de faiblesse, de lourdeur et d'instabilité dans les jambes. Aucune douleur franche dans les membres inférieurs, mais quelques douleurs passagères dans la région vésicale. Depuis cette époque, le malade est obligé de s'aider d'une canne pour marcher.

Six semaines avant son entrée à la clinique, le malade est pris de vertiges répétés, avec accès syncopaux. Dans les membres inférieurs, il éprouve des sensations analogues à celles qu'il avait présentées il y a cinq ans. Mais, cette fois, il s'y surajoute des douleurs franches et fortes. Les mêmes douleurs apparaissent aux membres supérieurs, surtout le long du bord cubital du membre. On constate des troubles sphinctériens et des érosions cutanées (escarres) au niveau du sacrum.

Dans les semaines qui précèdent immédiatement son entrée à l'hôpital, les troubles sensitifs des membres supérieurs diminuent notablement. Par contre, les troubles sphinctériens persistent sans changement.

Etat de la sensibilité. — La sensibilité du tronc est normale. Mais, aux cuisses, la sensibilité diminue déjà (hypoesthésie). Aux jambes, l'anesthésie est complète. La sensibilité thermique et douloureuse est complètement abolie aux membres inférieurs.

Les réflexes rotuliens sont un peu exagérés des deux côtés.

Le Wassermann est négatif dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien.

Diagnostic clinique : tumeur médullaire dorsale.

Diagnostic anatomique : syringomyélie, avec tumeur extra-médullaire (gliome) à la hauteur de D⁹-D¹¹. Compression de la moelle au niveau de la tumeur. Pachyméningite hémorragique interne. Endocardite ulcéreuse ancienne des valvules aortiques, avec superpositions verruqueuses récentes. Pyélonéphrite purulente ascendante. Escarres sacrées.

A l'autopsie. — La dure-mère médullaire apparaît intacte. A l'ouverture du sac dural, on tombe, à la hauteur des D⁹-D¹¹, sur une tumeur gris rougeâtre, spongieuse, qui fait saillie sous les méninges molles. Elle occupe la moitié gauche du canal rachidien et comprime la moelle en la repoussant vers la droite. L'arachnoïde et la pie-mère conservent un aspect normal. La tumeur adhère intimement par son centre à la substance médullaire, avec laquelle elle se continue. Son pôle inférieur s'en dégage légèrement en s'arrondissant. Du pôle supérieur se détache une bande étroite de substance gélatineuse, gris rouge, qui s'étend en hauteur jusqu'au D⁵.

Les méninges qui recouvrent le bulbe présentent des pigmentations gris clair.

Le cerveau semble normal. A la face interne de la dure-mère, on constate des suffusions hémorragiques et de fausses membranes finement stratifiées. L'arachnoïde et la pie-mère sont normales. L'épiphyse semble diminuée de volume.

Après fixation au formol, on examine plus facilement le névraxe et les connexions de la tumeur avec la moelle.

La tumeur mesure 3 centimètres de longueur. Sa largeur maxima est de 1 cm. 5, son épaisseur mesure 1 cm. 2. La moitié supérieure de la tumeur est intimement soudée à la moelle par une zone d'implantation qui se continue avec le tissu médullaire. La moitié inférieure en est séparée par un sillon profond.

La moelle se déprime, du reste, pour recevoir la tumeur dans une véritable auge. A ce niveau, le diamètre transversal de la moelle est diminué de moitié. Dans l'aire de cette dépression, les veines médianes postérieures de la pie-mère sont déplacées vers la droite.

Sur la face antérieure du pôle inférieur de la tumeur passe une racine nerveuse. Deux autres racines côtoient latéralement la tumeur, se dirigeant en haut et s'enfonçant dans la moelle au-dessus de la tumeur.

Les méninges molles enveloppent de tous les côtés la tumeur et, aux points où celle-ci se confond avec la moelle, les méninges passent sur la moelle et la recouvrent.

Sur une coupe faite à 5 millimètres au-dessus du pôle supérieur de la tumeur, on ne peut rien reconnaître de l'aspect normal de la moelle : presque toute la coupe est occupée par un tissu brun grisâtre, au centre duquel on distingue une zone plus foncée, de consistance gélatineuse. Cette masse gélatineuse, d'aspect ovale, mesure

1 mm. 5 dans son diamètre sagittal et 3 millimètres dans son diamètre transversal. Elle proémine au-dessus de la section quand on comprime la moelle entre deux doigts, et revient à la ligne horizontale quand on cesse la compression.

Le canal central est méconnaissable.

De la substance médullaire normale, il ne subsiste à ce niveau qu'un mince croissant de substance blanche, situé à la partie postérieure de la coupe et qui embrasse dans sa concavité le tissu grisâtre de la tumeur. La ligne de démarcation entre le tissu sain et le tissu néoformé est sinueuse et irrégulière. La substance grise des cornes motrices a complètement disparu.

Une coupe transversale, faite à l'union du tiers supérieur et du tiers moyen de la tumeur, à l'endroit où celle-ci se continue avec la moelle, nous montre une disposition qui diffère peu de la précédente. Le diamètre transversal s'est élargi de 5 millimètres. La plus grande partie de la coupe est occupée par la masse tumorale, dont la coloration est moins brune.

La masse de tissu gélatineux, décrite plus haut, occupe la même position centrale. Mais elle prend un aspect vitreux, demi-transparent. Sa forme est moins ovale, plutôt trapézoïde, avec de multiples prolongements vers la périphérie, qui conservent le même aspect. La consistance de cette masse vitreuse semble plus compacte que celle de la masse gélatineuse. En tout cas, à la compression digitale, elle ne bombe plus au-dessus de la surface de section.

Dans la tumeur elle-même, on voit près de la limite postérieure quelques granulations de pigment jaune brun. A droite, il persiste ici un croissant de substance blanche, dont la largeur maxima atteint 5 millimètres. En avant, il se prolonge jusqu'à la ligne médiane. En arrière, il reste à une petite distance du septum médian. La ligne de démarcation entre la tumeur et le tissu sain est à ce niveau très nette.

Sur une coupe faite en D¹², on ne distingue plus de tissu névroglique. L'architecture macroscopique est normale. On n'aperçoit pas de zone dégénérée.

A la hauteur de D⁶, on trouve sur une petite étendue deux cavités: l'une plus grande, de forme triangulaire, à sommet postérieur, située au centre (de la tumeur); l'autre plus petite, arrondie, de la grandeur d'une tête d'épingle, située en arrière et à droite de la précédente. Les deux cavités sont entourées d'un tissu gliomateux, vitreux, qui occupe presque toute la moitié postérieure de la moelle et une bonne partie de la moelle antérieure. La tête des cornes anté-

rieures est respectée, ainsi que la zone ventrale de la substance blanche.

Un demi-centimètre plus haut, la petite cavité n'est plus reconnaissable que sous la forme d'un point sombre. Par contre, le tissu névroglique est aussi étendu.

A la partie moyenne de la moelle dorsale, on trouve au milieu du tissu tumoral une cavité ovale transversalement, occupant la commissure grise postérieure et entourée d'une masse de tissu névroglique d'aspect vitreux. Cette cavité se continue en haut jusqu'en D⁴; à sa place, le tissu glial apparaît dense et homogène. On peut le suivre ainsi jusqu'à la moelle cervicale, où celle-ci retrouve enfin son architecture normale. On ne trouve plus, en effet, à ce niveau, qu'une dégénération des cordons postérieurs.

L'hypophyse est plus grande que normalement. Elle pèse 630 milligrammes. L'augmentation porte surtout sur le lobe nerveux qui, asymétriquement développé, semble appendu comme une masse demi-sphérique à la face postérieure du lobe antérieur. La moitié droite du lobe nerveux est séparée du lobe glandulaire par un sillon, tandis que la moitié gauche se continue dans la glande sans ligne de démarcation.

Sur une coupe, le diamètre saggital de l'hypophyse est de 12 millimètres (7 pour le lobe antérieur, 5 pour le lobe postérieur). La surface de section du lobe antérieur apparaît homogène, grisâtre, d'un gris plus clair dans le voisinage du lobe nerveux. Au lieu d'implantation de la tige, la coloration est plus sombre. De cet endroit partent et s'enfoncent dans le parenchyme glandulaire des bandes radiées de tissu gris bleuâtre. Partout les deux lobes sont séparés par une ligne blanche nette, sauf au niveau de l'implantation de la tige pituitaire, où les limites sont floues.

Le lobe nerveux montre un aspect particulier. Sa zone postérieure est occupée par un anneau, large de 3 millimètres, intensément coloré en brun. Entre cet anneau et la ligne de séparation interlobaire, il reste encore une bande de substance normale, large de 2 millimètres, d'aspect gris blanchâtre homogène. L'anneau brun a une consistance gélatineuse.

EXAMEN MICROSCOPIQUE

Moelle sacrée (coloration Weigert). — On note une zone pâle dans la région des faisceaux cérébelleux du cordon latéral. Il n'y a pas de canal central. A sa place, on trouve un amas de cellules épendymaires au milieu d'un tissu gliomateux lâche.

Moelle lombaire. — Au niveau du renflement, on constate un aspect analogue. Légère dégénération des faisceaux cérébelleux. Pas de prolifération névroglique.

Moelle dorsale. *D¹²*. — Aspect de la moelle peu touché. La substance grise apparaît avec son contour normal. Dans les cordons postérieurs, on remarque de nombreux corps amyloïdes. Il n'y a pas de canal central. A sa place, on trouve, au milieu d'un tissu lâche, une agglomération de cellules épendymaires. Elles forment un nid arrondi qui occupe presque la moitié de la commissure grise postérieure. Légère dégénérescence des cordons postérieurs. Pas de néoformation névroglique. Des vaisseaux disséminés partout, surtout dans les cordons postérieurs. Leur paroi est hyaline.

Moelle dorsale : au niveau de la compression. — L'architecture médullaire est ici complètement bouleversée. La moitié gauche est aplatie par la compression et allongée dans le sens saggital. La corne antérieure gauche prend l'aspect d'une lame aplatie. De la corne postérieure, du même côté, il ne subsiste que la base. Par contre, du côté droit, toute la substance grise (cornes, commissures) est bien conservée. La substance blanche, du côté gauche, prend la forme d'un croissant à concavité externe. Elle est comprimée et dégénérée.

Par la méthode de Weigert, on se rend compte que la myéline est très pauvre. A l'union des deux cornes gauches, on observe un nodule allongé ovalaire, de substance névroglique dense.

Coupe au tiers supérieur de la tumeur. — Du côté droit, les deux cornes de substance grise sont bien conservées, ainsi que la commissure grise. Au milieu de celle-ci, on remarque une masse de cellules épendymaires à la place du canal central. La corne antérieure gauche présente le même aspect de cordon étroit. La corne postérieure a complètement disparu. A sa place et à la place des cordons postérieurs, on trouve au Weigert un tissu brun grisâtre formé par des restes de myéline et de fibrilles. Ce tissu brun grisâtre est nettement séparé de la tumeur. Le bord externe de celle-ci, en contact avec la substance médullaire encore conservée, contient

encore quelques fibrilles, dont la myéline forme une fine bordure à la périphérie droite de la tumeur. C'est là le seul tissu nerveux qu'on peut encore trouver dans la tumeur.

Le volume de la tumeur constitue le triple de la substance médullaire conservée. Elle est formée ici d'un tissu névroglie tantôt dense, tantôt lâche, dans lequel on note des cellules plus ou moins nombreuses. Ça et là, de petits kystes et des fentes nombreuses, surtout dans le tissu lâche. Ces cavités n'ont pas de revêtement épithélial. Leur bord est marqué par une condensation plus grande de tissu névroglie. Dans la lumière des cavités, on trouve parfois des fibres gliales et même quelques cellules isolées.

Les éléments cellulaires qui constituent la tumeur sont des éléments arrondis et petits. Les cellules fusiformes n'apparaissent que dans les zones très riches en cellules. La coloration au Van Gieson montre que le tissu conjonctif n'apparaît qu'au voisinage des vaisseaux.

Ceux-ci ont une paroi hyaline. Leur lumière est souvent rétrécie, parfois complètement oblitérée. Ces modifications vasculaires sont les mêmes partout, indépendamment de la richesse cellulaire du tissu. Les vaisseaux apparaissent épaissis et flexueux, même dans la partie intacte de la surface médullaire. On a l'impression que le nombre des vaisseaux est augmenté. Il faut noter en outre l'existence de petites hémorragies interstitielles, comme le montre le pigment jaune doré périvasculaire. Ce pigment, on le trouve sous forme de taches disséminées dans la tumeur.

Le réseau fibrillaire apparaît avec netteté, surtout sur les préparations par la technique de Mallory modifiée par Stroebe. Il prend alors l'aspect d'une toile d'araignée, constituée par des fibres très fines qui se condensent par places en faisceaux serrés. A noter que plus les fibres sont denses, plus les noyaux cellulaires deviennent rares. Ils vont jusqu'à disparaître dans certaines zones particulièrement riches en fibres névroglie.

Par endroits, on a l'impression que ces fibres subissent une véritable fonte : il en résulte des fentes et des petites cavités dans lesquelles les fibres environnantes viennent se terminer.

Coupe en D^s. — Elle montre que la moelle se rapproche de ses dimensions normales. Presque toute la coupe est constituée d'un tissu névroglie extrêmement riche. La substance médullaire est réduite à une mince bordure refoulée à la périphérie droite, dans laquelle le Weigert montre qu'il n'y a plus de substance grise. La substance blanche elle-même est très pâle. On y trouve encore

quelques anneaux bleus de myéline, mais ils sont rares, séparés par des zones de dégénérescence cordonale. Ces zones pâles sont disposées autour des vaisseaux, dont le nombre semble augmenté.

La limite de séparation entre le gliome et la substance médullaire est ici nette. Au milieu du gliome, on trouve une grande cavité ovale, à grand axe transversal, qui s'étend en arrière jusqu'à la périphérie dorsale de la moelle. Une autre cavité plus petite se trouve devant la première. Autour de ces cavités, on voit de petites fentes disséminées sans aucun ordre. Autour des petites cavités, le tissu névroglique reste lâche et prend un aspect radié (à cause des fibres qui viennent se terminer brusquement dans la cavité). Autour des grandes cavités, au contraire, les fibres s'ordonnent en faisceaux compacts et circulaires.

Le gliome lui-même présente des zones claires, pauvres en cellules, formées d'un réseau fibrillaire à mailles très larges, séparées par des cordons riches en cellules. On trouve dans ces cordons des noyaux ronds ou allongés disséminés sans aucun ordre dans une trame réticulaire et formant par endroits des amas compacts.

Cet ensemble apparaît avec une grande netteté sur les coupes préparées par la technique de Mallory. Par le Van Gieson, cette masse réticulaire se colore en brun clair comme le reste du gliome. On retrouve cependant sur les mêmes préparations des parties hyalines colorées intensément en rouge. Elles sont en relation avec les parois vasculaires. On y voit de nombreuses fibres élastiques enchevêtrées formant un réseau dense, compact. Elles traversent le champ hyalin en tous sens et se terminent au voisinage des grands vaisseaux surtout. Dans les autres endroits hyalins, au voisinage des petits vaisseaux, on ne note presque pas de fibres élastiques. La lumière des vaisseaux est souvent réduite, souvent aussi elle reste perméable et normale. Les zones riches en cellules sont également les plus riches en vaisseaux, alors que les zones composées d'un réticulum lâche ne possèdent que de petits vaisseaux à lumière normale, à parois épaissies par la transformation hyaline. D'ailleurs, même dans les parties riches en cellules, on trouve des vaisseaux très latérés.

Les cellules prennent un aspect arrondi dans les parties lâches du réseau fibrillaire, tandis que, dans les plages à réseau plus dense, on trouve un nombre à peu près égal de noyaux ronds et de noyaux fusiformes. Par le Mallory, on peut voir que, dans les plages à réseau lâche, les cellules névrogliques n'ont que peu de prolongements, deux ou trois ordinairement. Avec un fort grossissement, on dis-

tingue cependant dans les grandes mailles un réticulum fin de fines fibrilles moins intensément colorées. Leur contour est peu net, et parfois elles apparaissent fragmentées. Dans les parties riches en cellules, on en peut rencontrer à prolongements nombreux, mais nous n'avons pas pu noter l'existence de cellules dites en araignée.

Coupe en D'. — Les dimensions sont ici presque normales.

A la face postérieure de la commissure grise apparaît une masse ovale de tissu névroglique qui s'étend en arrière jusqu'à la périphérie de la moelle, bordée latéralement par une mince bande de tissu médullaire.

On reconnaît sur cette coupe la commissure grise, les cornes antérieures très éloignées l'une de l'autre. Le reste de la substance grise est représenté par un liséré fin qui se perd sur les faces latérales du gliome. En dehors de cette substance grise, on retrouve encore un peu de substance blanche, qui apparaît pâle à la préparation de Smith-Dietrich et est constituée de restes myéliniques.

Le gliome est composé ici d'un tissu plus compact que sur les coupes inférieures. Les zones à réseau fin sont rares. La plus grande partie du champ est formée de faisceaux fibrillaires entrelacés ou réunis les uns aux autres par des fibres transversales. Les noyaux sont ici rares et se colorent mal par l'hématoxyline. Disséminées dans la gangue névroglique, on trouve encore d'autres cellules qui, par leur structure, ressemblent aux cellules ganglionnaires.

De tissu conjonctif, on n'en trouve qu'au voisinage des vaisseaux. Ceux-ci montrent les mêmes modifications que celles des autres coupes. On trouve tantôt des vaisseaux sinueux, tantôt une transformation hyaline de leur paroi, tantôt une oblitération partielle de leur lumière. On ne voit pas de cavité sur cette coupe.

Coupe en D⁶. — Le gliome affecte les mêmes rapports. Il est seulement légèrement diminué de volume. Sur la ligne médiane, il atteint encore le bord postérieur, mais sur les côtés la moelle gagne du terrain. On reconnaît les cornes antérieures, qui sont assez défigurées, et les cornes postérieures, réduites à des lames étroites. Les cordons postérieurs sont totalement remplacés par la tumeur.

On trouve dans le gliome plusieurs cavités : une grande, occupant presque toute la largeur de la tumeur, et une autre plus petite, située à gauche de la première, séparée d'elle par un pont étroit de tissu névroglique. Derrière ces deux cavités, on en remarque d'autres minuscules et de petites fentes distribuées sans aucun ordre. A la périphérie latérale du gliome, on trouve quelques cellules ganglionnaires englobées par les prolongements du gliome et des fibres

nerveuses, séparées les unes des autres par la prolifération de la substance névroglie. En avant de la grande cavité, on trouve dans la commissure grise un noyau de cellules épendymaires. Mais on ne reconnaît plus le canal central.

En ce qui concerne la structure intime du gliome, elle apparaît plus riche en cellules que les segments décrits plus haut. Les noyaux cellulaires sont en majorité ronds. Ils se colorent en bleu foncé, mais il est impossible d'y reconnaître le stroma chromatinien. Les noyaux apparaissent ratatinés et picnotiques. Le réseau névroglie, ordinairement dense, devient plus lâche au voisinage des cavités et se dispose en faisceaux concentriques.

Les vaisseaux qui pénètrent dans le gliome ont une paroi hyaline, sans que cette transformation hyaline rétrécisse la lumière du vaisseau. Le tissu conjonctif périvasculaire n'a pas proliféré. D'une manière générale, les modifications vasculaires de ce segment sont infiniment moindres que celles des segments sous-jacents.

Moelle cervicale inférieure. — La configuration médullaire est intacte. On trouve seulement une dégénération des cordons de Goll. Les autres voies paraissent intactes.

On ne trouve pas de prolifération gliale.

Le canal central est occupé par un amas de cellules épendymaires.

Les vaisseaux sont intacts, sauf ceux qui traversent le septum postérieur et les cordons dégénérés, et qui montrent une légère transformation hyaline des parois. Par places même, une prolifération du tissu conjonctif de l'adventice.

Hypophyse. — Le lobe nerveux est constitué d'un tissu névroglie, qui forme à sa périphérie un réseau lâche, à grandes mailles. Au centre, les fibres névroglie sont réunies en faisceaux denses et parallèles. Il n'y a pas de cavités. La richesse cellulaire est modérée. Les noyaux cellulaires sont soit ronds, soit fusiformes, les premiers étant prépondérants. Dans les mailles du réseau, on trouve un pigment gris sale. Par le Van Gieson, toutes les fibres se colorent en brun jaune. Ce n'est qu'au centre que l'on trouve quelques fibres isolées, colorées en rouge.

La richesse vasculaire est faible. Les vaisseaux ont une paroi mince.

Le lobe nerveux est nettement séparé du lobe glandulaire. Celui-ci affecte, en coupe, la forme d'un croissant qui embrasse dans sa concavité le lobe postérieur (nerveux).

On trouve dans le lobe nerveux des cellules glandulaires. Elles pénètrent profondément dans la substance nerveuse et sont nom-

breuses surtout à la partie inférieure du lobe. Leur protoplasma est éosinophile. Mais cette affinité pour l'éosine ne donne pas une coloration rouge aussi belle que les cellules propres du lobe glandulaire. On découvre en outre, sur certains groupes cellulaires, des formes du type des cellules principales qui sont disséminées sans aucun ordre parmi les cellules éosinophiles. Les groupes cellulaires se trouvent séparés entre eux par du tissu névroglie plus ou moins lâche.

Le lobe glandulaire est constitué dans son tiers postérieur par des éléments cellulaires où prédominent de beaucoup les cellules éosinophiles. A l'examen au fort grossissement, on ne trouve, dans beaucoup de champs microscopiques, que des éosinophiles. Leur protoplasma se colore en rouge clair, mais les granulations sont assez difficiles à distinguer.

Dans le reste de l'hypophyse, le nombre des éléments éosinophiles est restreint. La plupart des éléments est constituée de cellules principales à protoplasma basophile. Ces dernières montrent, après une coloration à l'hématoxyline-éosine, un protoplasma rouge bleu, qui devient bleu intense quand les cellules sont disposées en groupes compacts. Au Van Gieson, les cellules basophiles se reconnaissent même à un faible grossissement, elles tranchent par leur coloration brun chocolat. Le nombre des cellules basophiles est plus petit que celui des cellules principales. Ces deux variétés de cellules se partagent, d'une façon inégale du reste, les deux tiers antérieurs du lobe glandulaire.

La coloration par le Soudan révèle des gouttelettes dans presque toutes les cellules du lobe glandulaire. Ces gouttelettes sont plus grandes dans les cellules basophiles que dans les autres cellules.

Enfin l'hypophyse nous montre un autre fait important : dans l'angle compris entre la tige hypophysaire et le lobe glandulaire, on trouve des amas stratifiés de cellules plates, épithélioïdes. Ces amas paraissent être situés dans des cavités préformées tapissées d'endothélium. Ils constituent un ensemble qui envoie des prolongements minces d'une part dans la capsule conjonctive du lobe glandulaire, d'autre part dans la région antérieure de la tige hypophysaire.

N° 8

OBSERVATION DE SEEBOHN

Publiée dans sa thèse de Strasbourg, 1888, sous le titre : *Sur un cas de tumeur médullaire avec syringomyélie*. Examen anatomique fait par Recklinghausen.

M. Edward ROETTELE, célibataire, trente ans.

Antécédents. — On trouve de la tuberculose dans la famille, mais aucune maladie nerveuse.

Le malade fit son service militaire entre 1875 et 1878 et eut pendant ce temps une orchite. Mais il nie toute maladie vénérienne.

En 1884 apparurent les premiers troubles dont le malade se souvient : sensation pénible de froid dans les jambes et en même temps transpiration abondante dans la partie supérieure du tronc. Quelques semaines plus tard, des troubles digestifs et surtout des vertiges survenant par accès. Vision trouble. Mais pas de diplopie, pas de troubles sphinctériens : mictions difficiles, spasme vésical, qui nécessite des efforts prolongés avant d'uriner. Puis paresthésie de la jambe gauche : le malade a la sensation de porter une botte. Pas de douleur. Rien du côté droit. Dans les premiers mois de l'année suivante (1885), le malade accuse une sensation de lourdeur dans les jambes. A chaque pas, il a l'impression de traîner un poids. Sa démarche devient incertaine, titubante. Tous ces phénomènes sont attribués par lui au séjour dans une cave froide.

Le 23 juin 1885, le malade se présente à la clinique avec les symptômes suivants : homme de trente ans, très musclé. La motricité ne semble pas atteinte, le malade étant au lit. Tous les mouvements sont exécutés avec facilité. Il n'y a pas de contracture marquée. C'est à peine si on note une légère résistance aux mouvements passifs.

On ne constate pas d'ataxie aux jambes. Pas de dysmétrie aux membres supérieurs. Se boutonne et se déboutonne avec la plus grande facilité. Tout dernièrement, léger tremblement du bras droit.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont exagérés. On constate un léger clonus du pied. Les réflexes tendineux des membres supérieurs sont également vifs.

Les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens sont faibles.

Les pupilles sont inégales (mydriase à droite), mais réagissent normalement à la lumière. Le fond d'œil est normal.

La sensibilité est diminuée aux membres inférieurs. Les attouchements légers et les piqures légères ne sont point perçues aux pieds et aux jambes. Mais les excitations fortes sont perçues et assez correctement localisées. On ne constate pas de réflexes de chatouillement (*Kitzelreflexe*). Aux membres supérieurs, la sensibilité semble normale. Tout dernièrement, le malade accusait une sensation de froid dans le bras droit.

Le malade fut longtemps traité par des courants galvaniques et des douches, qui furent interrompus à la suite de l'apparition d'une parésie du bras droit.

Son état empira progressivement jusqu'en octobre 1885, époque à laquelle il fut hospitalisé dans notre service. On constatait à son entrée un certain amaigrissement. Pouls normal. Aucun mouvement fébrile.

Motilité. — Le malade titube en marchant et oscille dans la position debout. Peut encore marcher sans aide. Il ne steppe pas, mais projette ses jambes en avant en touchant le sol par les talons d'abord. Sa marche a, du reste, un caractère sautillant. Se fatigue très vite. La parole est normale.

Les réflexes rotuliens sont très vifs, surtout à gauche. Aux membres supérieurs, les réflexes sont également exagérés. Là encore, l'exagération est plus marquée à gauche. Pas de clonus du pied.

Les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens sont abolis, ainsi que le réflexe de chatouillement (*Kitzelreflexe*).

Sensibilité. — Subjectivement, le malade se plaint de tiraillements à la nuque du côté droit ; douleur dans la région inguinale droite, irradiant vers le haut jusqu'à l'épaule. Plus tard, des crampes dans les membres inférieurs, notamment dans les mollets.

La sensibilité objective, qui semble normale aux membres supérieurs, est au contraire très déficiente aux membres inférieurs. A l'excitation légère, les sensations tactiles et douloureuses ne sont pas perçues. Ainsi il ne peut préciser si on le touche avec le doigt ou avec le bout d'une épingle. Par contre, les excitations fortes sont assez correctement interprétées. La sensibilité est plus touchée à l'extrémité distale qu'à l'extrémité proximale du membre, plus touchée à gauche qu'à droite. A la cuisse, le malade localise mieux qu'à la jambe, et du côté droit mieux que du côté gauche.

La sensibilité thermique est normale aux membres supérieurs. Elle est au contraire très déficiente aux membres inférieurs, aux jambes en particulier. Parfois il perçoit mal des différences importantes de température, souvent il ne perçoit rien du tout.

Le « sens musculaire » est normal.

Les troubles sphinctériens ne font pas défaut : dysurie, constipation.

Les organes de sens fonctionnent normalement (odorat, audition, vision). Les pupilles sont égales. Fond d'œil normal.

Examen électrique. — Au courant faradique, les muscles réagissent directement et indirectement. Ils réagissent pareillement aux quatre membres avec la même intensité de courant. A l'excitation galvanique, les muscles ne réagissent qu'à une excitation forte. Les secousses sont rapides.

Le 9 novembre 1885, le malade ne peut plus remuer la jambe droite. Il éprouve des douleurs dans tout ce membre et dans le côté droit du thorax. En outre, une douleur en ceinture avec sensation de constriction à la hauteur du sacrum. Les sensations douloureuses sont atténuées par l'application de glace sur la partie inférieure de la colonne vertébrale. Dans les jours qui suivent, le malade ne peut plus se tenir debout.

Le 20 novembre, la force musculaire diminue dans le bras droit. La paralysie persiste dans la jambe droite, malgré une amélioration passagère. Puis la jambe gauche est atteinte à son tour. Les mouvements passifs s'exécutent sans douleur et sans résistance.

Le 1^{er} décembre, douleurs très intenses à la nuque irradiant du côté droit. Sensations pénibles de constriction aux différents étages du tronc procédant par crises, entre lesquelles l'accalmie est complète. Parfois, sensation de secousses douloureuses dans les muscles du côté droit de la nuque. Les jours suivants, la force musculaire diminue dans le bras gauche et dans les muscles abdominaux.

En même temps s'installe une bronchite avec température à 40°. La parésie des muscles abdominaux rend l'expectoration très difficile.

Du 15 décembre au 3 janvier 1886, le genou droit se tuméfie, la jambe s'œdématie, la tibio-tarsienne, du même côté, est prise rapidement. Une adénopathie apparaît dans l'aisselle droite. La fièvre persiste très élevée. La transpiration est abondante à la face, aux bras, au thorax, par contre la peau des jambes est sèche.

Le membre inférieur droit est presque complètement paralysé. Le gauche l'est à un degré moindre. L'atrophie musculaire s'accroît, avec flaccidité des membres inférieurs.

Les sphincters sont paralysés et le malade est atteint d'incontinence.

Les apophyses épineuses des troisième et quatrième vertèbres dorsales paraissent sensibles à la percussion.

L'anesthésie tactile de la moitié inférieure du corps est limitée par une ligne passant à droite et à un travers de doigt au-dessus de l'ombilic et remontant en arrière jusqu'à la troisième apophyse dorsale. A gauche, cette ligne descend à la quatrième apophyse dorsale et en avant à un travers de doigt au-dessous de l'ombilic.

On incise l'abcès de l'aisselle sans douleur.

Le 2 février 1886, douleurs très intenses, continues ; à la nuque, en ceinture, au thorax, dans les membres inférieurs.

Amaigrissement. Escarres sacrées. Incontinence sphinctérienne.

Contracture en flexion du genou droit d'abord, du genou gauche ensuite.

La plaie axillaire est guérie. Mais, à l'index gauche, sur la deuxième phalange, un abcès apparaît, dont l'incision ne détermine aucune douleur.

Mars 1886, la contracture augmente et s'étend progressivement. Réflexe rotulien presque aboli à droite.

Température à 40°. Albuminurie.

Le 1^{er} avril 1886, état général très grave.

Motilité. — Paraplégie complète, avec contracture en flexion des membres inférieurs, qui n'opposent du reste pas une grande résistance au redressement. Aux membres supérieurs, la paralysie prédomine à droite. Elle est plus marquée aux extrémités distales. Les doigts sont étendus, rigides, le malade ne réussit presque pas à les fléchir ou à les écarter. Si on les fléchit passivement, on rencontre de la résistance et on détermine une douleur. La pronation et la supination sont conservées.

Les réflexes. — Le rotulien a disparu à droite, mais persiste très faible à gauche. Aux membres supérieurs, les réflexes ostéo-tendineux sont abolis. Les musculaires (biceps, extenseurs) sont très vifs.

Sensibilité. — L'anesthésie est complète aux membres inférieurs, à l'abdomen et au thorax jusqu'aux mamelons. Aux membres supérieurs, la sensibilité tactile et douloureuse est conservée, mais la sensibilité thermique est très touchée, la discrimination n'est possible qu'à des différences de degré importantes.

Le sens stéréognostique est complètement perdu à la main droite. Il n'est guère touché à la main gauche.

L'état général est profondément altéré. Température à 40°.

Œdème des membres inférieurs et du dos. Météorisme. Escarres sacrées et trochantériennes. Urines purulentes. Poumons encombrés de râles humides. Bacilles de Koch dans les crachats. Exitus.

A. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE

(Prof. RECKLINGHAUSEN)

Cerveau. — 1330 grammes. Hyperémié. Pie-mère amincie. Ventricules latéraux et quatrième ventricule contiennent un liquide légèrement trouble.

Protubérance. — D'apparence normale. Pie-mère pigmentée à son niveau.

Moelle. — Très augmentée de volume. Friable. Cette augmentation de volume porte sur toute la moelle cervicale et la moitié supérieure de la moelle dorsale. Elle s'étend donc sur une longueur de 25 centimètres. Son maximum est à la partie supérieure de la moelle dorsale. Son diamètre dans la région cervicale est de 22 millimètres; dans la région dorsale supérieure, de 23 millimètres. Plus bas, il se rapproche de la normale : 11 millimètres à la région dorsale moyenne, 12 millimètres à la région dorsale inférieure, 13 millimètres au niveau du renflement lombaire.

La dure-mère est adhérente à la moelle dans le segment cervical et dorsal supérieur. Elle est épaissie, sa surface est irrégulière, sa consistance inégale. La pie-mère, au niveau de la tuméfaction, est distendue, brillante, anémiée. On n'y distingue que le tronc principal de l'artère spinale antérieure.

La moelle lombaire présente une consistance normale. Au niveau de sa portion cervicale et dorsale inférieure, la moelle semble friable. Son segment dorsal supérieur montre une consistance plus ferme. Les cordons de Goll apparaissent transparents. Les cordons de Burdach conservent au contraire leur opacité normale.

Les racines elles-mêmes, surtout les racines antérieures, paraissent transparentes.

Les surfaces de section. — Au niveau de la deuxième paire dorsale, le diamètre est de 20 sur 17 millimètres. La moelle a un aspect lardacé. Les deux substances, grise et blanche, ne peuvent pas être distinguées. On note des hémorragies punctiformes.

Au niveau de la cinquième paire cervicale, surface de section

ramollie, humide, bombante. Les cordons de Goll sont transparents et jaunâtres. La corne postérieure droite a le même aspect.

Au niveau de la tumeur, on a l'impression que le tissu médullaire fait manchette autour d'elle. Manchette molle, continue, mince, 1 millimètre d'épaisseur, plus mince en arrière qu'en avant. La longueur de la tumeur proprement dite est de 6 centimètres.

Au-dessous de la tumeur, le centre médullaire est occupé par un tissu transparent et jaunâtre. A droite de la ligne médiane, on trouve deux cavités remplies d'un liquide clair. Leur lumière est telle qu'elle permet l'exploration avec une sonde molle de dimensions usuelles. On ne distingue ni substance blanche, ni substance grise.

Section plus basse. On retrouve la cavité affaissée par la sortie du liquide. Elle est située près du centre médullaire à ce niveau. Son contour dessine une croix et permet l'entrée d'une grosse sonde. Toute la cavité empiète sur la droite. Les parois sont constituées par un tissu transparent. Encore plus bas, on trouve à la section le même tissu transparent avec une cavité au centre.

A la partie terminale de la région dorsale, la moelle n'est plus déformée extérieurement. Son diamètre mesure 11 millimètres. Mais la coupe montre que la structure médullaire est profondément perturbée. Les différents éléments constitutifs sont absents ou méconnaissables. Les cordons postérieurs sont épaissis et mous.

Moelle lombaire. Ici sa consistance apparaît normale. Nulle trace de tumeur.

B. — EXAMEN MICROSCOPIQUE

Il est très difficile. La moelle s'y prête mal, étant très ramollie.

La tumeur est un sarcome fuso-cellulaire, avec inclusions pigmentaires. Son centre est occupé par une cavité qui, petite et ronde d'abord, se développe progressivement suivant un trajet tantôt droit, tantôt ondulé. Sa paroi est constituée par un anneau de sclérose assez large. La cavité déborde en hauteur les limites de la tumeur.

Au-dessus de celle-ci, la cavité se trouve dans le cordon postérieur droit, plus près du septum médian que de la corne postérieure.

Un peu plus haut, la cavité et sa paroi sont élargies. La cavité atteint presque la corne postérieure droite et n'est séparée du septum médian que par une mince bordure de substance blanche.

Vers le milieu de la moelle cervicale, la cavité a la forme d'un S italique, dont l'axe serait dirigé de gauche à droite. Elle occupe presque tout le cordon postérieur droit et comprime le septum médian et le canal épendymaire, qu'elle déplace de leur axe. La base du cordon de Burdach droit subsiste. La corne droite postérieure est très altérée, sa base est refoulée vers sa périphérie avec la substance gélatineuse de Rolando. On y trouve très peu de cellules, la racine apparaît atrophiée. Les deux cordons de Goll sont en dégénération ascendante. Les cordons antéro-latéraux et les cornes antérieures paraissent normaux. La paroi interne de la cavité ne présente pas d'épithélium. Elle est constituée en dehors par une bande de sclérose. Les vaisseaux, épaissis, sont nombreux, surtout à la partie externe de la paroi.

Au niveau de la troisième paire cervicale, la section montre un aspect à peu près identique. Mais, à côté de la cavité précédemment décrite, on trouve ici une autre cavité plus petite, plus médiane. Son trajet est sensiblement parallèle à la précédente. Elle empiète sur la commissure grise et se rapproche du canal central.

Sa paroi a la même structure histologique que la grande cavité. Les relations entre la grande cavité et la corne postérieures sont les mêmes que dans la coupe précédente.

Pas loin de la décussation des pyramides, la cavité occupe entièrement la corne postérieure droite. Elle est entourée du même anneau de sclérose. La dégénérescence du cordon de Goll paraît moins marquée. Le canal central se dessine très nettement et sa position est normale.

La cavité syringomyélique se continue à travers le bulbe. Elle conserve la même topographie paramédiane droite, entoure le nucléus gracilis et débouche dans le quatrième ventricule. Son orifice se confond à ce niveau avec celui du canal central.

A l'autre extrémité, la tumeur diminue aussi, au fur et à mesure qu'elle descend. Au niveau de la deuxième paire dorsale, on retrouve la cavité syringomyélique, située toujours dans le cordon postérieur droit et entourée toujours d'une paroi épaisse. Il nous est difficile de donner plus de détails topographiques, à cause du grand ramollissement de la moelle. La cavité augmente progressivement plus bas.

Au niveau de la sixième paire dorsale, elle affecte la forme d'une croix à grand axe transversal. Son centre est toujours dans le cordon postérieur droit, mais ici elle repousse le septum médian à gauche et le canal central en avant. La colonne de Clarke a disparu à gauche.

Entre la corne postérieure gauche et la paroi cavitaire, on trouve encore une bande de substance blanche. A droite, la colonne de Clarke fait également défaut. La substance grise postérieure du même côté est rejetée en avant et en dehors, séparée de la cavité par une bordure de substance blanche. Les cellules sont rares dans toute la substance grise du côté droit. Les racines postérieures droites sont dégénérées. La paroi de la cavité n'a pas changé de structure.

Au niveau de la huitième paire dorsale, la cavité en croix s'élargit davantage. Son maximum est toujours du côté droit. Le septum médian est toujours repoussé à gauche. Mais le cordon postérieur gauche est moins entouré et la colonne de Clarke subsiste. La corne postérieure droite se libère. Les cellules augmentent de nombre dans les deux cornes droites.

Vers la partie terminale de la moelle dorsale, la cavité se réduit. La colonne de Clarke apparaît à droite, mais la colonne postérieure n'est pas tout à fait indemne.

A la moelle lombaire, on ne trouve plus qu'une tache grise au milieu du cordon postérieur droit, à la place de la cavité. Outre cette tache, on ne trouve plus aucune déformation ni aucune dégénérescence.

N° 9

OBSERVATION DE BOUTHIER, I. BERTRAND ET P. MATHIEU

Clinique neurologique de la Salpêtrière

Publiée dans la *Revue Neurologique*, juin 1923, sous le titre : « Sur un cas de fibrogliome médullo-bulbaire ».

Malade D..., âgé de quatorze ans.

Antécédents héréditaire et collatéraux. — Quatre frères et sœurs sont normaux et bien portants. Un frère âgé de quatorze ans, bien portant, mais dont la puberté est tardive : organes génitaux peu développés, quelques poils rares seulement au niveau du pubis. Voix grêle.

Antécédents personnels. — Un ictère à l'âge de douze ans. Durée deux mois.

En mars 1921, quelques douleurs dans la région hépatique; le malade, très abattu, reste plusieurs semaines sans aller à l'école; le foie aurait augmenté de volume.

Histoire de la maladie. — 1° Début en septembre 1921: « les jambes se fatiguent » dès que le malade marche un peu longtemps ou essaie de courir; 2° en janvier 1922, « fatigue rapide » des mains.

Début de l'atrophie des membres supérieurs.

L'état du malade se modifiera surtout à partir du mois de juin 1922: l'impotence fonctionnelle des membres inférieurs devient presque complète, leurs masses musculaires s'atrophient. La marche, quoique possible, devient difficile.

Le malade est traité à l'hospice des Enfants-Assistés, d'où il est envoyé à l'hôpital de la Salpêtrière, le 10 août 1923, par notre collègue et ami Vallery-Radot, que nous remercions encore ici de l'extrême obligeance avec laquelle il a bien voulu nous transmettre les renseignements qu'il avait recueillis.

A cette époque, son aspect général est bien particulier.

1° Il existe un *faible développement des organes génitaux*, une absence complète de poils sur le corps. Le bassin, large, donne au malade un aspect féminin. Par ailleurs, la voix est enfantine et grêle. L'intelligence est du reste vive, le psychisme tout à fait normal. Taille: 1 m. 41.

2° Il existe d'importantes *atrophies musculaires* qui intéressent d'une façon globale les membres supérieurs et les muscles de la ceinture scapulaire: les mains sont amaigries, les gouttières inter-osseuses légèrement creusées, les éminences thénar et hypothénar un peu aplaties. Le volume du bras et de l'avant-bras est très réduit. Les muscles pectoraux sont peu saillants. En arrière, les fosses sus et sous-épineuses sont creusées, le trapèze peu épais, les omoplates tendent à basculer, leur pointe est saillante. Les sterno-cléido-mastoïdiens, par contre, semblent normaux.

Pas de trémulation fibrillaires nettes.

Par contre, le volume des membres inférieurs est normal, les cuisses et les mollets plutôt gros.

3° L'*attitude* du malade est particulière: les membres supérieurs sont ballants, rejetés en avant; les deux premières phalanges des doigts sont recourbées en griffe, les premières étendues. Malgré le

volume des membres inférieurs, la marche est très difficile, elle deviendra bientôt impossible.

La marche et l'attitude générale rappellent assez celles de certains myopathiques.

L'ensellure lombaire, est considérable. Le malade peut à peine soulever ses pieds, dont les pointes traînent sur le sol. Chaque pas s'accompagne de grands mouvements de bascule du bassin.

Il existe de gros signes de spasmodicité au niveau des quatre membres.

Les réflexes tendineux sont très vifs au niveau des membres inférieurs égaux d'un côté et de l'autre. La recherche des réflexes rotuliens et achilléens entraînera, surtout dans les derniers jours, une trépidation de toute la jambe.

Réflexe radial droit: flexion normale des doigts, pas de réponse du biceps.

Réflexe radial gauche : assez fort et complet, s'affaiblit dans les derniers jours. Supino-réflexe d'écartement qui disparaîtra avec les progrès de l'atrophie musculaire.

Clonus des deux pieds et des rotules.

La recherche des réflexes tendineux au niveau des membres supérieurs déclanche parfois un véritable clonus de l'épaule.

Il est facile de mettre en évidence un clonus des mains.

En faisant passer l'avant-bras brusquement de la pronation à la supination, on obtient un véritable clonus de supination.

Les réflexes plantaires, par contre, sont en flexion nette à gauche.

Le réflexe plantaire droit indifférent.

Les réflexes crémastériens difficiles à rechercher, étant donné le développement incomplet des organes génitaux.

Les réflexes abdominaux faibles.

La force segmentaire est très diminuée au niveau des membres inférieurs. L'extension de la jambe sur la cuisse meilleure que la flexion. Dans les derniers jours de l'existence du malade, cette différence disparaîtra, l'impotence fonctionnelle tendant à devenir complète.

La force segmentaire des muscles du tronc et du bassin est très diminuée.

Au niveau des membres supérieurs, ce sont les fléchisseurs des doigts et les extenseurs de l'avant-bras, dont la force segmentaire disparaîtra en dernier. Pendant les quinze jours qui précèdent la mort, aucun mouvement volontaire ne persiste au niveau des membres supérieurs, si ce n'est une légère flexion des doigts.

Grosse diminution également de la force segmentaire des muscles du cou.

Enfin il faut signaler dès à présent que la respiration tend à prendre le type uniquement abdominal.

Il existe au niveau des quatre membres de gros *phénomènes d'automatisme médullaire*, d'autant plus nets que la motilité volontaire est plus réduite.

Retrait rapide des membres inférieurs sous l'influence du pincement, de la piqûre, de la friction du pied, de la jambe ou de la cuisse ou de la flexion des orteils ; pas d'automatisme croisé.

Au niveau des membres supérieurs, par la friction, le pincement ou le tapotement de la main, de l'avant-bras et surtout de la région bicipitale, on obtient, en plaçant les avant-bras en abduction et en supination, une adduction, une pronation puissante et une ébauche de la flexion de la main et des doigts.

Ces mouvements sont vifs et puissants, alors que la motilité volontaire a presque entièrement disparu. La limite supérieure de l'automatisme ne semble pas remonter plus haut que l'épaule.

Alors que les atrophies musculaires, que les troubles moteurs, que les phénomènes pyramidaux sont si importants, les *troubles sensitifs* se sont trouvés peu intenses relativement à ce que l'on aurait pu s'attendre à constater.

Il existait des troubles de la sensibilité thermique au niveau du revêtement cutané de toute la partie du corps située au-dessous de la partie moyenne du cou (cette limite approximative variant du reste d'un examen à l'autre).

Au niveau des mains, le froid et le chaud n'étaient pas reconnus.

Au niveau du bras et des avant-bras (bord externe surtout), les erreurs étaient encore très fréquentes. Elles l'étaient moins au froid et au chaud dans tout le reste de la zone où ces troubles thermosensitifs existaient.

La sensibilité à la douleur n'était abolie, ou plutôt très diminuée, qu'au niveau des deux faces des mains ; au-dessous des poignets, la piqûre, en particulier, était rarement reconnue ; partout ailleurs, normale.

La sensibilité tactile n'était diminuée et non complètement abolie qu'au niveau des mains, également au-dessous des poignets.

Pas de perte de la notion des positions. Astéréognosie.

Signalons enfin que, vers le mois d'août 1922, la malade a ressenti de très vives douleurs qui intéressaient les membres supé-

rieurs dans toute leur longueur et qui s'accompagnaient parfois de sensations douloureuses au niveau de la nuque.

Rien d'appréciable au mois d'août et au début de septembre, en ce qui concerne les nerfs craniens, ni au point de vue moteur, ni au point de vue sensitif. Langue normale. Parole, déglutition normale, réflexes vélo-palatin et pharyngien normaux. Ce n'est qu'au cours du mois de septembre, un mois avant sa mort, que le petit malade éprouve le matin une légère dyspnée passagère, de très légers troubles de la déglutition.

Pouls : 80.

Pression avec l'appareil de Pachon, 12 1/2-9.

Un examen oculaire, pratiqué par M. Favory en septembre 1923, n'a montré qu'une légère congestion des papilles, avec une certaine dilatation veineuse.

Musculature interne et externe des yeux normale.

Un examen électrique a été pratiqué le 25 août par M. Thibonneau : légère lenteur des deux deltoïdes, légère lenteur de la décontraction des trapèzes.

Les sous-épineux, quoique très atrophiés, ne présentaient pas de lenteur appréciable. Biceps brachial et triceps vifs. Très légère lenteur dans les extenseurs de la main et des doigts. Dans le domaine du médian et du cubital, pas de lenteur.

Au membre inférieur, lenteur légère dans les muscles inférieurs et postérieurs de la jambe.

Galvanotonus un peu plus facile à obtenir qu'à l'état normal dans le jambier antérieur gauche (8 millis, seuil 2 millis).

La réaction de Wassermann dans le sang était négative.

Une ponction lombaire avait été pratiquée au début de septembre et avait montré une dissociation albumino-cytologique nette.

Albumine : 0 gr. 70. Lymphocytose : 1,1 par millimètre cube.

Le Bordet-Wassermann était négatif dans le liquide céphalo-rachidien.

Diverses radiographies de la région cervicale et cervico-occipitale s'étaient montrées négatives.

L'évolution, d'abord progressive, s'est précipitée vers la fin de septembre.

Le 27 septembre, en marchant, le malade bute, tombe sur le menton et perd connaissance pendant quelques secondes. A partir de ce jour, la marche, qui était plus difficile depuis deux semaines environ, devient impossible. La dyspnée matinale, jusqu'alors très légère, s'accroît un peu pendant la journée ; le malade ne se sent

pas oppressé, la fréquence de la respiration est de 20 à 21 à la minute (durée de l'inspiration une seconde, de l'expiration deux secondes).

On observe, en outre, au niveau de la face et du corps, des phénomènes vaso-moteurs consistant en « rougeurs » passagères et survenant brusquement.

Le 4 octobre, pour la première fois, trois jours avant sa mort, il présente une grande crise de dyspnée. Dyspnée de type nettement inspiratoire : l'inspiration était plus longue que l'expiration. Le thorax et l'abdomen restent presque immobiles, tandis que les sternos et les muscles se contractent violemment à chaque inspiration. Respirations par minute : 36. Pouls : 120. Visage cyanosé, sueurs.

Cette dyspnée dure quatre heures et cesse assez brusquement.

Le 6 octobre, nouvelle crise dyspnéique (durée, cinq heures).

Le 9 octobre, le malade meurt au cours d'une crise dyspnéique.

Examen anatomo-histologique. — Après formolage *in situ*, l'autopsie est pratiquée vingt-six heures après la mort, selon les délais légaux.

Après section des lames et arrachement de la ligne épineuse, on tombe sur un fourreau dure-mérien, extrêmement distendu dans toute la région cervicale supérieure, jusqu'au niveau du trou occipital.

Le bulbe lui-même, jusqu'au niveau du sillon bulbo-protubérantiel, est très épaissi, cylindroïde, atteignant le calibre du pouce.

Sur la section pratiquée pour séparer la moelle du tronc cérébral, on remarque une masse centrale, ferme, volumineuse, occupant la presque totalité de la section, entourée d'une gaine très mince et concentrique de tissu médullaire normal. L'ensemble de cette lamelle médullaire, fusionnée avec la pie-mère rachidienne, constitue une véritable gaine vaginale; relativement mobile sur la masse néoplasique centrale, cette gaine médullaire, dans son ensemble, atteint à peine 1 millimètre d'épaisseur.

L'ensemble du tronc cérébral et de la moelle fut fixé complètement au formol à 15 % et débité au bout de deux semaines en tranches fines de 4 millimètres.

Ces fragments ont été mis alternativement à chromer et inclus à la celloïdine. Voici les résultats de l'examen histologique de ces divers fragments, à commencer par la moelle cervicale inférieure. Nous remonterons ensuite pour vérifier l'extension des lésions.

Moelle lombo-sacrée. — Il existe une dégénération légère des deux faisceaux pyramidaux croisés.

Moelle dorsale. — Tout le cordon antéro-latéral est, dans l'ensemble, plus pauvre en myéline que les cordons postérieurs. A la pâleur dégénérative des faisceaux pyramidaux croisés vient s'ajouter ici une dégénération très nette du faisceau pyramidal direct.

Moelle cervicale inférieure. — Toute la section médullaire est appauvrie en myéline, même au niveau des cordons postérieurs. Il existe une dégénération précise des faisceaux directs, surtout à droite.

Au niveau de C⁶, des coupes transversales révèlent, dans la portion la plus antérieure des faisceaux de Goll et Burdach, un développement anormal de la névroglie. Il s'agit surtout de production abondante d'astrocytes protoplasmique, résultant de l'involution pathologique de la névroglie fibreuse intratubulaire normale.

Au niveau de C⁵, on voit apparaître, à l'union des cornes antérieures et postérieures gauches, un véritable foyer très limité de myélomalacie, avec dissociation des tubes nerveux; infiltration œdémateuse diffuse. A quelques millimètres plus haut apparaît brusquement une néoplasie détruisant toute la portion centrale de la moelle, refoulant le sillon médian antérieur, détruisant l'épendyme, la substance grise sous-épendymaire et la substance grise des cornes antérieures.

Cette néoplasie, au point de vue histologique, est constituée par un tissu fibro-gliomateux rappelant à première vue le fibrosarcome, mais en réalité révélant une structure plus délicate avec de nombreuses glio-fibrilles, extrêmement nettes.

Les mitoses sont très rares, et indiquent, avec l'absence de toute monstruosité nucléo-protoplasmique, le peu d'activité de cette tumeur.

Les vaisseaux y sont abondants et révèlent, çà et là, une métaplasie lymphoïde de leurs parois. Cette tumeur est assez nettement isolée de la lame médullaire périphérique. Entre cette lame normalement myélinisée et la tumeur existe un tissu en voie de dégénérescence, non encore envahi par la néoplasie, mais riche en fibres myéliniques en voie de désintégration. Cette zone intermédiaire correspond à l'espace décollable que nous avons signalé dans l'examen macroscopique, espace compris entre le tube périphérique médullaire et la néoplasie centrale.

Il est à remarquer que ce gliome est nettement différent au point de vue anatomique des gliomes encéphaliques; alors que les gliomes

cérébraux sont essentiellement infiltrants et surtout d'une manière paradoxale, le fibrogliome médullaire actuel a une délimitation précise et la zone d'envahissement reste toujours limitée à une mince bande de tissu décollable.

Ainsi constituée au point de vue histologique, la tumeur s'étend à toute la moelle cervicale supérieure, augmentant de calibre et distendant de plus en plus la mince gaine médullaire périphérique. Dans toute l'étendue de la moelle cervicale, la substance grise a complètement disparu.

L'épendyme n'est nulle part visible.

Bulbe inférieur. — La topographie bulbaire est absolument méconnaissable. L'ensemble du bulbe a un aspect triangulaire à base postérieure. Les sillons médians antérieur et postérieur sont conservés. Le trajet intrabulbaire de l'hypoglosse, la substance réticulée, la racine descendante du V, les noyaux des nerfs mixtes, ont complètement disparu, absorbés par la vaste néoplasie centrale. En quelques points, le fibrogliome subit un ramollissement aboutissant à la formation de micropolykystes.

Parmi les masses grises et les voies de conduction périphériques subsistantes, signalons une mince bande constituant les voies pyramidales, les olives aplaties, le faisceau hétérogène, le corps restiforme, les noyaux de Goll. Il est curieux de signaler que le canal épendymaire est ici visible, sur la ligne médiane, à la limite de la néoplasie et des noyaux de Goll.

La cavité épendymaire est aplatie, déformée, mais son épithélium ne semble pas participer à la néoplasie.

Bulbe supérieur. — L'extension se fait maintenant vers le segment postérieur du bulbe et le plancher du quatrième ventricule. La néoplasie devient plus diffuse. Toute la portion postérieure du bulbe présente une vaste infiltration œdémateuse. Les éléments constitutifs du plancher, noyau de l'hypoglosse, noyau du pneumogastrique, ne sont plus reconnaissables. En outre, apparaissent de volumineuses dégénération kystiques, occupant le corps restiforme, surtout d'un côté, et constituant une véritable *syringobulbie*.

Protubérance. — La tumeur finit brusquement dans la partie moyenne de la calotte protubérantielle, sous la forme d'une véritable bulle kystique. L'épendyme est toujours reconnaissable, aplati, dévié latéralement, un peu en arrière des olives protubérantielles. Une étroite cavité bordée par un épithélium épendymaire, longue de 2 à 3 millimètres, est tout ce qui reste de la portion supérieure protubérantielle du quatrième ventricule. Il convient de ne pas

considérer la bulle kystique néoplasique dont nous venons de parler comme une dilatation de la cavité ventriculaire.

Pédoncule. — Les coupes pratiquées au niveau du mésocéphale, dans le reste du tronc cérébral et au niveau des noyaux gris centraux dans les hémisphères, n'ont rien révélé d'anormal.

EN RÉSUMÉ, il s'agit d'un fibrogliome spino-bulbo-protubérantiel, développé originellement, selon toute vraisemblance, aux dépens de la substance grise sous-épendymaire. Il a détruit, au niveau de la moelle, toutes les formations grises centrales, ne laissant intacte qu'une mince gaine de voies de conduction périphériques, s'est développé dans le bulbe et la protubérance surtout dans le segment postérieur, et a déterminé la disparition des masses grises du plancher ventriculaire. Ce fibrogliome périépendymaire est demeuré intact au niveau de la moelle, mais a dégénéré plus haut en véritable *syringobulbie*.

N° 10

OBSERVATION DE M^{me} DEJERINE ET DE M. J. JUMENTIÉ

Publiée dans la *Revue Neurologique* (novembre 1921), sous le titre : « Tumeur médullaire de nature complexe. Prolifération épithéliale et glieuse avec hématomyélie et cavités médullaires ; syndrome de compression lente de la moelle, avec période de rémission et syndrome sympathique du type irritatif. »

Maurice ALL..., âgé de vingt-huit ans et demi, cuisinier, ancien soldat au 167^e régiment d'infanterie, entre à l'hôpital de l'Institution nationale des Invalides, salle Dejerine, le 24 janvier 1920.

Rapatrié d'Allemagne le 4 juin 1918, il avait été réformé temporairement à Lyon le 6 février 1919, avec 80 % d'incapacité, et définitivement au Mans le 16 janvier 1920, avec 100 % ; diagnostic : « Paraplégie des membres inférieurs, avec exagération des réflexes et trépidation épileptoïde, hypoesthésie, troubles des sphincters (incontinence d'urine, constipation opiniâtre), escarre sacrée, diminution de la force musculaire des membres supérieurs, fourmillements dans les mains, suites de méningomyélite contractée en captivité le 17 octobre 1917. »

Histoire de la maladie. — All... fait le récit suivant : « Fait prisonnier le 27 août 1914 au fort de Manonvillers, il est emmené au camp de Leckfeld, où il est occupé dans une carrière humide et à la réfection des routes jusqu'en février 1915; à cette date, il est transféré au camp de Landshut et y exerce son métier de cuisinier. En septembre 1917, il se plaint de douleurs, de picotements, d'élançements dans le genou droit; il continue ses occupations jusqu'aux premiers jours d'octobre 1917, époque à laquelle surviennent de la faiblesse et de la raideur de tout le membre inférieur droit et des douleurs avec picotements dans le membre inférieur gauche. En l'espace de quinze jours, le malade est dans l'impossibilité de marcher.

Hospitalisé le 15 octobre 1917 au lazaret du camp, il garde le lit, plus pour ses douleurs que par faiblesse; un mois après son entrée surviennent des troubles sphinctériens (mictions impérieuses, involontaires, en jet, avec urines troubles, insensibilité urétrale, constipation opiniâtre nécessitant l'emploi de laxatifs ou purgatifs; grosse diminution de la sensibilité rectale, perte presque complète de la sensation du passage des matières et du besoin d'aller à la selle). Dans le courant de novembre se produisent des escarres sacrées et fessières.

Dans les premiers jours de décembre 1917, les membres supérieurs se paralysent, en même temps que leur sensibilité s'atténue (le malade est obligé de s'aider de la vue pour saisir un objet et le garder dans sa main).

En mars 1918, légère amélioration de l'état des membres supérieurs, qui se poursuit jusqu'en mai 1918; rapatrié le 4 juin 1918, il est hospitalisé à Lyon (hôpital n° 45). En août, la sensibilité revient dans les membres inférieurs, et en octobre il peut marcher avec des béquilles, les jambes raides; les escarres sont cicatrisées, il n'y a plus de constipation opiniâtre, plus d'incontinence d'urines, le besoin d'uriner est réapparu et les mictions sont volontaires.

Vers la fin de novembre 1918 et dans le courant de décembre 1918, une rechute se produit, avec escarres sacrées et aggravation des troubles paralytiques. Fin janvier 1919, All... est confiné au lit, l'impotence de ses membres inférieurs est complète; contracturés, ils sont incapables du moindre mouvement volontaire, mais peuvent cependant être mobilisés passivement; il existe une hypoesthésie des membres inférieurs. Pas d'œdème, mais réapparition des troubles sphinctériens (constipation, mictions impérieuses, incontinence des urines qui persiste pendant un mois et demi).

Les mouvements des membres supérieurs sont encore possibles à ce moment et le malade peut se servir de ses mains pour manger, mais ils s'affaiblissent progressivement à leur tour et, sans être aussi importants que la première fois, ils ne permettent plus à All... de manger seul ; il ne peut tenir, en effet, sa cuillère et sa fourchette sans le contrôle permanent de la vue.

Il séjourne à Lyon (hôpitaux 45 et 21) de juin 1918 à septembre 1919, et au Mans du 17 septembre 1919 au 24 janvier 1920.

Etat actuel. — Aux Invalides, février 1920, All... est confiné au lit par paralysie complète des membres inférieurs et du tronc ; quelques mouvements de reptation de la partie supérieure du corps sont seuls possibles, grâce à l'intégrité relative des muscles des membres supérieurs ; il ne peut s'asseoir seul, même avec l'aide de ses mains. Ses membres supérieurs sont eux-mêmes très affaiblis, avec toutefois les degrés variables suivant les groupes musculaires : trapèzes, deltoïdes et grands pectoraux se contractent avec assez de force ; biceps et fléchisseurs de la main et des doigts sont affaiblis ; les triceps, par contre, et les extenseurs du poignet et des doigts ont conservé une bonne contractilité volontaire. Tous les mouvements des muscles des mains sont possibles, mais affaiblis, surtout à droite et au niveau de l'éminence hypothénar et des troisième et quatrième interosseux ; mains simiennes, en griffes, avec extension du poignet (main de prédicateur).

L'attitude des membres inférieurs paralysés est variable d'un moment à l'autre, subordonnée aux mouvements de défense, qui sont particulièrement vifs : tantôt ils sont en hyperextension, les pieds en varus équin et les orteils, surtout les premiers, en flexion dorsale forcée ; tantôt les hanches et les genoux sont fléchis, l'attitude des pieds et des orteils restant sensiblement la même.

Les mouvements de défense se produisent spontanément, ou sous les influences habituelles ; on les provoque surtout par excitation de la face interne de la cuisse droite et de la face externe de la cuisse gauche. La limite supérieure de leur zone de production est élevée : ligne mamelonnaire à droite, ligne abaissée de trois travers de doigt à gauche.

Un état de contracture permanente enraidit les membres inférieurs, s'opposant aux mouvements passifs, limitant le jeu articulaire.

Pas d'amyotrophie manifeste dans la partie inférieure du corps. Les membres supérieurs, le thorax et le cou, par contre, présentent une grosse amyotrophie qui porte sur les muscles et la ceinture

scapulaire, le grand dorsal, le rhomboïde, le trapèze et le sterno-mastoidien, les muscles du bras et de l'avant-bras et surtout ceux des mains (interosseux, hypothenar et adducteur du pouce des deux côtés).

A l'inverse de celle des membres inférieurs, la tonicité de ces différents muscles est très diminuée; rien ne limite le jeu des articulations de l'épaule, du coude, du poignet et des doigts.

La contractilité mécanique des muscles (percussion), exagérée aux membres inférieurs, est normale aux membres supérieurs, sauf dans le groupe cubital et les interosseux, où elle est affaiblie.

L'état des réflexes tendineux et ostéo-périostés des membres inférieurs est également très différent de celui des réflexes des membres supérieurs : exagération des réflexes rotuliens, achilléens, adducteurs, avec trépidation et clonus spontanés et provoqués des deux côtés, signe de Mendel Bechterew d'une part ; de l'autre, état variable suivant les niveaux interrogés : conservation des réflexes du biceps et des stylo-radiaux (flexion de l'avant-bras sur le bras), inversion des réflexes olécraniens droits et gauches (flexion au lieu de l'extension de l'avant-bras), abolition des réflexes de pronation radiaux et cubitaux. Le réflexe massétéren est vif.

Réflexes cutanés. — Abolition des réflexes abdominaux supérieurs, moyens et inférieurs ; les réflexes crémastériens sont impossibles à constater par suite des mouvements de défense dont la zone réflexogène se superpose à la leur ; signe de Babinski bilatéral par excitation du bord externe du pied, l'excitation médio-plantaire produisant la flexion du gros orteil.

Syndrome sympathique. — Les fibres lisses de l'appareil pilomoteur sont dans un état d'éréthisme extrême au niveau des membres supérieurs et du thorax : les phénomènes de la « chair de poule » et de « l'horripilation » d'apparition spontanée sont permanents ; le simple fait de découvrir le malade les exagère encore.

Si l'on cherche à provoquer le réflexe pilomoteur sur le tronc et les membres inférieurs par excitation cervicale, on ne peut y parvenir, malgré le développement particulièrement important du système pileux. On ne provoque, par cette manœuvre, qu'un tonus encore plus exagéré du système pileux du thorax, des membres supérieurs et du cou (*réflexe encéphalique*).

Les mouvements involontaires de défense et les mouvements passifs provoqués des membres inférieurs (recherche du *réflexe*

spinal) déterminent, dans les membres inférieurs, une belle réaction pilomotrice.

Par la mobilisation *prolongée* des membres inférieurs, le réflexe spinal, déclanché, remonte sur le tronc et s'étend jusque sur les bras.

L'excitation de la *paroi abdominale* (réflexe spinal) produit une hyperréflexivité dans le thorax, les membres supérieurs, le *cou*, les *joues*. L'expérience a été renouvelée à plusieurs reprises et constatée par M. André Thomas.

La peau des membres inférieurs et du tronc est de coloration, de sécheresse et de température normales, celle de la face (région frontale et joue gauche surtout), de la partie supérieure du thorax et des bras est, par contre, le siège d'une sudation exagérée et permanente ; elle est cyanosée, surtout au niveau des mains et des avant-bras, violacée même d'une façon persistante à la face dorsale des doigts. A ce niveau, la température locale est notablement abaissée.

La limite entre ces deux territoires cutanés à réactions sudorales et vaso-motrices si dissemblables, répond à une ligne thoracique passant par la base de l'appendice xyphoïde et un peu plus basse à gauche (D⁷-D⁸) qu'à droite (D⁶-D⁷).

Si tout le territoire cutané sous-jacent à cette limite présente une sécheresse constante et uniforme (à un seul examen, M. André Thomas constate une légère moiteur sur la paroi abdominale gauche ne dépassant pas le territoire de la onzième racine dorsale), la portion sus-jacente du corps — thorax, membres supérieurs, cou, face — est le siège d'une sudation permanente, mais dont l'intensité varie suivant les points ; le schéma ci-contre en montre assez exactement la répartition. Plus accentuée d'une façon générale à gauche qu'à droite, elle est d'autre part marquée en C⁷, C⁸, D¹ et D² sur les membres supérieurs et en D⁴, D⁵, D⁶ et D⁷ sur le thorax ; elle est moins intense en C⁴, C⁵ et C⁶, en C², C³ et à la face.

Troubles sensitifs. — Les membres inférieurs sont parfois le siège de douleurs profondes : sensations de torsion, en particulier au niveau des genoux ; par instants, le malade accuse des fourmillements dans les jambes.

Les sensibilités superficielles sont abolies sur une portion du tronc et sur les membres inférieurs ; les excitations tactiles, douloureuses et thermiques, ne sont normalement perçues qu'à la face, au cou et

sur les épaules, ainsi que sur la partie toute supérieure du thorax (fig. III).

La limite supérieure de cette anesthésie cutanée est assez irrégulière ; sur la moitié gauche du thorax, elle passe à peu près horizontalement à deux travers de doigts au-dessus du mamelon (D^3 - D^4) ; à droite, elle est notablement plus basse, oblique dans son ensemble de bas en haut et de dehors en dedans ; elle répond, sur la ligne axillaire, à un trajet séparant D^7 et D^8 ; elle atteint, sur la ligne mammaire, le territoire de D^6 ; un instant horizontale, elle redevient obliquement ascendante le long du bord droit du sternum, atteignant en D^3 la ligne médiane.

L'anesthésie est complète dans toute la partie sous-jacente à cette ligne (fig. III, zone 6) ; toutefois des piqûres répétées au niveau de la paroi latérale gauche du thorax en D^6 - D^7 - D^8 sont perçues parfois, sans être localisées. D'autre part, la région génitale correspondant à S^3 est simplement hypoesthésiée.

Il existe, entre la zone cutanée de sensibilité normale et la zone d'anesthésie, des territoires où la sensibilité est simplement atténuée ; assez accentuée au niveau des premières racines dorsales, sur le thorax et à la face interne des membres supérieurs (fig. III, zones 3 et 4), cette hypoesthésie est peu intense en C^6 - C^7 (fig. III, zones 1 et 2). Il existe en outre au bras droit, à la partie inférieure de *CT*, un îlot d'hypoesthésie accentuée (zone 5).

L'examen des sensibilités profondes révèle : une anesthésie de toutes les articulations des membres inférieurs ; une anesthésie vibratoire (diapason) des membres inférieurs, du bassin, des côtes (à partir de la cinquième, ainsi que des os des mains et des avant-bras) ; une hypoesthésie des premières côtes, des humérus et même des clavicules ; les vibrations du diapason sont normalement perçues à la face et au cou.

Les membres inférieurs ne présentent aucune trace d'œdème.

La région sacrée est le siège d'escarres en voie de cicatrisation.

All... peut uriner volontairement, mais ses mictions sont impérieuses et il doit garder l'urinal jour et nuit. La sécrétion urinaire est sensiblement normale (1500 à 1800 par vingt-quatre heures, chaque miction étant d'un tiers d'urinal environ). Des mictions involontaires sont parfois provoquées par un mouvement de défense.

Constipation rebelle, nécessitant le débouillage chaque matin ; la sensibilité rectale est émoussée ; la sensibilité anale est normale. Absence d'érections et de pollutions.

All.. passe ses journées au lit dans la position assise, calé par

des oreillers et un appui-dos, le thorax légèrement penché en avant, les mains atrophiées et cyanosées, s'arc-boutant sur le matelas ; il dort dans une position demi-assise. La respiration est lente, superficielle, régulière ; le pouls est régulier, mais lent, faible, hypotendu. Météorisme abdominal très marqué. Pas de lésion valvulaire ni pulmonaire.

Il n'existe aucun trouble cérébral, ni bulbaire ; la musculature de la face, de la langue, du voile du palais, du pharynx et du larynx est bonne ; aucun trouble dans le mécanisme de la déglutition, de la phonation, de la respiration et de la digestion ; pas de salivation exagérée.

Les pupilles sont égales et réagissent bien à la lumière et à l'accommodation. Pas de rétrécissement manifeste des fentes palpébrales ; pas de nystagmus.

À la moindre émotion, le regard du malade s'angoisse, la respiration et le pouls s'accélèrent, l'éréthisme pilomoteur et la sécrétion sudorale de la face et de la partie sus-diaphragmatique du tronc s'exagèrent, la sueur perle à grosses gouttes. Ces crises paroxystiques surviennent sans cause apparente, ou à l'occasion du pansement, de la toilette du malade, se prolongent parfois pendant toute la matinée ; les après-midi sont généralement calmes ; une forte crise sudorale débute en général vers 6 heures du matin ; elles sont généralement vives pendant les périodes où les mouvements d'automatisme médullaire des membres inférieurs sont très intenses et troublent le sommeil du malade. Etat général bon. Pannicule adipeux bien développé ; homme de forte et puissante stature.

Une prise de sang, impossible au bras, est faite à l'aide de ventouses scarifiées ; la réaction de Bordet-Wassermann, faite à Cochin dans le service du professeur Vidal, est négative.

Evolution. — Pour lutter contre la contracture et les vifs mouvements d'automatisme médullaire des membres inférieurs, on soumet le malade, en février-mars 1920, à deux séries de dix injections (un demi-centimètre cube par piqûre) d'une solution de cacodylate de soude à 25 %, selon la méthode de M. Lhermitte. Vers la mi-mars, l'état d'All... s'améliore nettement, la contracture diminue notablement, les sudations abondantes ont presque disparu ; on peut lever le malade, le promener dans une petite voiture et lui faire faire le tour des Invalides.

Fin d'avril, reprise des mouvements d'automatisme médullaire et nouvelle série de dix piqûres de cacodylate (12 centigrammes

chaque fois). Quelques mouvements volontaires du gros orteil sont possibles fin mai.

En juin 1920, subitement l'état général s'aggrave, il survient du subictère, un malaise général, une fatigue extrême; la température, à grandes oscillations, atteint rapidement 40°; le cœur faiblit; le malade, anhélant, met en jeu tous ses muscles respiratoires: les jugulaires sont gonglées, la cyanose des membres supérieurs s'accroît; les urines sont troubles (densité, 1000; urée, 10 grammes par litre; 23 gr. 15 par vingt-quatre heures, albumine en quantité indosable, pas de sucre).

On ne découvre aucun foyer pulmonaire. Le 29 juin, brusquement, la température descend à 35°4, le pouls est à 110, mou et difficile à compter, sans intermittences. Les battements du cœur deviennent sourds. Les urines sont rares, le cathétérisme fournit 200 grammes d'une urine trouble à dépôt purulent.

Les mouvements d'automatisme médullaire, bien que moins prononcés que les mois précédents, existent encore, et le moindre attouchement de la paroi abdominale ou de la face antérieure de la cuisse amène la flexion réflexe du genou.

La mort survient dans l'hypothermie dans la journée.

Observation anatomique. — L'autopsie est pratiquée le 30 juin, après formolage *in situ* par ponction lombaire. L'ouverture du rachis ne révèle aucune cause de compression médullaire. Après incision de la dure-mère rachidienne, on constate, au niveau du troisième segment dorsal de la moelle, une coloration jaune brun et une légère teinte ocre le long du point d'implantation des racines postérieures droites dans la région cervicale inférieure.

La moelle est distendue dans toute sa hauteur, avec prédominance au niveau de la région cervicale inférieure et de la région lombaire; elle mesure dans le sens transversal 25 millimètres aux segments C⁶ et C⁷, 18 millimètres au segment C³, 16 millimètres en D³, 16 à 18 millimètres au renflement lombaire, contre respectivement: 11, 10, 8 et 11 millimètres à l'état normal. De coloration pâle dans les régions cervicale et dorsale supérieures, sa face postérieure présente une vascularisation très accentuée à partir du septième segment dorsal jusqu'au filum.

Quelques sections pratiquées sur la moelle formolée permettent de se rendre compte qu'il existe une tumeur intramédullaire avec foyers hématomyéliques, dont le point de départ semble la région de transition entre les deuxième et troisième segments dorsaux.

La tumeur est sertie d'une mince couche de tissu médullaire, elle s'étend en hauteur jusqu'au quatrième segment cervical, où elle se termine en s'effilant dans la corne postérieure gauche et atteint en bas la partie inférieure du quatrième segment dorsal. Dans les troisième et deuxième segments cervicaux, il existe des apparences de cavités syringomyéliques au niveau des cornes postérieures. Les régions dorsale inférieure et lombo-sacrée sont également le siège d'une cavité de même aspect, en pleine région centrale, qui s'étend jusqu'au filum.

Des examens histologiques ultérieurs, seuls, devaient permettre de fixer la nature et la topographie exactes de cette lésion. Les différentes colorations cellulaires, myéliniques, cylindraxiles, névrogliales, ont été faites sur les coupes débitées en séries, et voici les résultats de ces examens microscopiques :

Tumeur intramédullaire avec foyers hématomyéliques. — Nous avons dit qu'à un examen direct le foyer hématomyélique principal semblait exister dans la région de transition, entre les deuxième et troisième segments médullaires dorsaux. A ce niveau, on constate en effet sur les coupes de nombreux lacs sanguins présentant des aspects variés (fig. V) ; certains — ce sont les plus rares — contiennent des globules rouges parfaitement reconnaissables (*s*) ; d'autres, beaucoup plus nombreux, sont formés de blocs fibrineux plus ou moins denses (*h*), avec ou sans amas pigmentaires (*p*) ; ailleurs enfin, et dans des points très variables de la tumeur, la fibrine elle-même a disparu et a fait place à des plaques de tissu fibreux très denses (*f*). Ces suffusions hémorragiques sont plongées dans un tissu de néoformation de nature épithéliale (*te*), dont les éléments cellulaires s'ordonnent par places à leur périphérie en rangées, véritable bordure de hautes cellules en palissade, rappelant les cellules épéndymaires. On retrouve du reste, en plusieurs points de cette tumeur, une disposition en boyaux de ces cellules ; par ailleurs ces cellules, moins hautes par leur disposition concentrique, prennent un aspect pseudo-glandulaire, de nombreux vaisseaux (*u*) capillaires néoformés se trouvent dans ce néoplasme, à sa périphérie et à ses extrémités, ainsi que dans les formations gliomateuses sus et sous-jacentes.

La tumeur est *infiltrée* dans la moelle, occupant surtout la partie postérieure (cordons et cornes postérieures), débordant dans les cordons latéraux. Elle n'affleure en aucun point la périphérie et ne vient pas au contact de la pie-mère, en restant séparée par un anneau de tissu médullaire plus ou moins étroit.

Dans la portion inférieure du deuxième segment dorsal et la partie supérieure du troisième, il existe une véritable myélomalacie (*m*) et l'on ne peut reconnaître les substances blanches et grises.

En D¹, il existe un anneau de substance médullaire nettement reconnaissable, mais la substance grise (y compris les cornes antérieures) fait complètement défaut.

Au-dessus, malgré son développement très grand, la tumeur n'a que partiellement détruit les cornes antérieures, atteignant surtout leurs bases, et les cellules radiculaires antérieures existent en assez bon état.

Les rapports entre la tumeur et le canal épendymaire sont difficiles à préciser ; en certains points, il existe un remaniement complet de la substance centrale ; en d'autres, on constate une indépendance très nette, les cellules épendymaires légèrement proliférées étant groupées en un amas indépendant.

En C³, C⁴ et C⁵ d'une part, en D³ inférieur et D⁴ d'autre part, aux extrémités de la tumeur, on assiste à la disparition des cellules épithéliales et à la formation d'un feutrage fibrillaire extrêmement ténu, présentant les caractères de la névroglie avec quelques cellules araignées ; de nombreux vaisseaux néoformés avec réactions périphériques considérables sont disséminées dans cette masse glieuse, occupant les cordons postérieurs, puis se limitant aux cornes postérieures en haut.

Dans le segment médullaire, où la formation névroglique supérieure se dispose en deux amas occupant la corne postérieure droite (partie inférieure de C³), de petites pertes de substances se produisent dans la trame fibrillaire et se réunissent bientôt pour former une fente obliquant en arrière et en dehors et occupant toute la corne postérieure droite de la moelle en C² supérieur (*C*). Cette cavité est limitée par une paroi formée du même feutrage névroglique, mais dont les fibres moins serrées et plus étirées, sont orientées concentriquement à la cavité ; aucune couche de cellules épithéliales ne double cette paroi, qui ne présente pas, d'autre part, de membrane ondulante. La cavité en C¹ devient centrale et se poursuit jusqu'à la partie inférieure du bulbe pour se terminer au quatrième ventricule.

Dans les segments sous-jacents à la tumeur et au gliome inférieur qui la prolonge (D⁵-D⁸), on retrouve un tissu médullaire, relativement bien conservé, dont la substance grise, toutefois, présente un état de désintégration marqué, respectant cependant en partie le groupe des cellules sympathiques.

Les colorations de la myéline montrent une dégénérescence des faisceaux pyramidaux croisés (*py*) (D^{10} à S^3) et du faisceau antérolatéral ascendant (C^5 supérieur).

Le canal épendymaire (*E*), en plusieurs points de son trajet, apparaît dilaté et les cellules qui le bordent sont en voie de prolifération (D^5) ; il s'étire en forme de fente en D^7 - D^8 et à ce moment s'ouvre dans la cavité postérieure, qui occupe toute la moelle lombo-sacrée, avec des aspects variables suivant les niveaux ; cavité unique en D^{10} - D^{11} supérieur, transversalement dirigée en arrière de la commissure grise, dans laquelle l'épendyme dilaté est obturé par un bouchon myélinique (*m*), sorte de séquestre médullaire. Un peu plus bas, dans le même segment, il existe trois cavités transversales et parallèles (*c*, c^1 , c^2) à parois névrogliales épaisses. Dans la région lombaire et sacrée, il n'existait plus qu'une cavité occupant presque tout le cordon postérieur, cloisonnée de place en place par des valvules névrogliales plus ou moins étendues.

N° 11

OBSERVATION DE CARL KLING

Publiée dans la *Zeischrift für Klinische Medizin* (1907, vol. 63, p. 322), sous le titre : « Contribution à l'étude des tumeurs de la moelle dorsale et formation des cavités dans cette moelle dorsale. »

M. K... A..., âgé de trente ans, ouvrier dans une scierie, est entré à l'hôpital Seraphine le 6 avril 1904.

Antécédents. — Père mort à soixante-dix ans d'une grippe, n'ayant fait auparavant aucune maladie. Mère âgée de soixante-sept ans, se plaint depuis quelques années de vertiges et bourdonnements d'oreilles. Deux frères morts immédiatement après leur naissance. Trois autres décédés ensuite de maladies inconnues. Un cinquième frère, âgé de vingt-quatre ans, bien portant.

Le malade lui-même a exercé le métier d'agriculteur jusqu'à l'âge de vingt-cinq ans, puis il est entré comme ouvrier dans une scierie, où il travaille depuis trois ans. A fait dans son enfance une rougeole. A toujours bégayé, mais cette tare s'est plutôt améliorée

avec le temps. A l'âge de vingt ans, a souffert pendant longtemps d'une céphalée frontale, qui a disparu d'elle-même.

Est père d'un enfant bien portant. Sa femme n'a jamais eu de fausse couche. Le malade ne semble être ni syphilitique, ni alcoolique.

La maladie actuelle a commencé en septembre 1903, c'est-à-dire il y a huit mois, par des douleurs dans la région lombaire droite, avec irradiation dans la cuisse du même côté. Parfois ces douleurs prennent le caractère de brûlures, de fourmillements ou de picotements. Bientôt ces douleurs remontent, gagnent l'abdomen et la base du thorax. Sensations de tiraillements à la hauteur de l'ombilic.

Quelques semaines plus tard, faiblesse dans la jambe droite et claudication.

Au début du mois d'octobre de la même année apparaissent, à la partie externe de la jambe gauche, une faiblesse et des sensations analogues à celles que le malade éprouvait à droite.

Dans les mois qui suivent, les phénomènes s'aggravent lentement, mais progressivement. Les deux jambes sont de plus en plus impotentes. Il y éprouve des secousses musculaires et du tremblement. Mais il continue de vaquer à ses occupations jusqu'en janvier 1904, quand il entre à l'hôpital de Sala.

Dès le début de la maladie, le malade a présenté des troubles urinaires : mictions fréquentes, mais lentes, pénibles, parfois une sensation de cuisson le long de l'urètre. A l'hôpital, il présente des phénomènes de rétention et on est obligé de le sonder. Entre temps, la paralysie s'accroît et on décide alors de le faire transporter à l'hôpital Seraphine en avril 1904.

A cette époque, nous examinons le malade, dont l'état général est satisfaisant. Mais il souffre du dos. Nous y reviendrons.

Motilité. — A la tête et aux membres supérieurs, elle est normale. Par contre, les membres inférieurs sont complètement paralysés. Le malade ne peut exécuter qu'une ébauche de flexion et d'extension du gros orteil. Les autres mouvements sont impossibles. L'acte de s'asseoir est très difficile, le malade n'y arrive qu'en s'aidant de ses bras.

Les cuisses et les jambes sont immobilisées en extension, les pieds et les orteils en flexion.

On est frappé au cours de l'examen par la rigidité des membres. Parfois l'attouchement et le changement de position y déterminent des crampes douloureuses.

On ne note pas d'atrophie musculaire.

Les réflexes tendineux sont vifs aux membres inférieurs ; aux membres supérieurs, les tricipitaux le sont également.

Il n'y a ni Babinski ni clonus.

Les réflexes cutanés abdominaux inférieurs et crémastériens sont abolis ; mais les abdominaux supérieurs existent.

Les troubles de la sensibilité sont importants. Subjectivement le malade se plaint d'une sensation d'oppression au ventre. Il accuse des brûlures et des fourmillements dans la région lombo-sacrée qui irradient vers la face interne des cuisses, surtout à droite. La pression y provoque une sensation particulière de brûlure. Le malade a l'impression que ses jambes sont engourdis.

La recherche de la sensibilité objective montre qu'au-dessous d'une ligne passant à 5 centimètres au-dessus de l'ombilic, la sensibilité thermique et douloureuse est complètement abolie. La sensibilité tactile est diminuée, mais non abolie. Autour de l'anus et dans la région péno-scrotale, les troubles sont moindres.

Les troubles ataxiques aux membres supérieurs sont nuls.

Les troubles sphinctériens persistent. La miction est lente, parfois on est obligé de recourir à la sonde.

Il n'y a pas de troubles psychiques. Les autres organes sont normaux. A noter le bégayement.

On ordonne au malade un traitement mercuriel et iodé.

Le 2 mai 1904, une escarre d'un centimètre de largeur apparaît à la fesse gauche. Les muscles paraissent plus atrophiés à gauche.

Le 15 juin, le cutané plantaire se fait en extension.

Le 21 juin, température à 40°. Urines troubles, riches en leucocytes.

Le 28 juin, température à 38° seulement, mais amaigrissement considérable. Incontinence d'urine.

Le 19 août, escarres de la région trochantérienne et à la partie inférieure du sacrum.

Le 16 septembre, la température reste toujours élevée. Les jambes se mettent en flexion. Abolition des réflexes rotuliens, plantaires et abdominaux. Les urines contiennent des leucocytes et de l'albumine.

Le malade est décédé le 21 septembre 1904. Le diagnostic clinique du professeur Henschen est tumeur médullaire dorsale.

Autopsie (professeur Sandberg). — On ne remarque rien d'anormal au cerveau.

A l'ouverture du canal médullaire, on trouve les méninges intactes. Mais la moelle, au niveau de D⁹, est augmentée de volume sur une longueur de 3 centimètres. Les vaisseaux y sont tortueux. La con-

sistance de la moelle est plus ferme au niveau de la lésion que dans les segments voisins. De ce renflement fusiforme émergent les huitième et neuvième paires dorsales, qui apparaissent plus minces et plus grises que les autres paires.

La section de la moelle, au niveau de son renflement, montre à son intérieur une tumeur gris jaunâtre qui se continue en haut et en bas avec le tissu médullaire sans limites bien nettes. Au-dessous de la tumeur, le tissu médullaire est mou, il est plus ferme au-dessus de la tumeur.

Il existe enfin d'autres lésions des viscères qui font poser le diagnostic anatomo-pathologique suivant : Tumeur médullaire dorsale. Endocardite aiguë verruqueuse. Dégénérescence amyloïde du foie et des reins.

EXAMEN MICROSCOPIQUE

Moelle cervicale. — Forme normale. Substance grise intacte. Canal central oblitéré et à sa place un groupe de cellules épendymaires. On ne trouve ici qu'une dégénérescence nette des cordons postérieurs.

Moelle dorsale. D³. — La section ne montre presque pas d'augmentation: 13 millimètres sur 10 millimètres. Le centre est occupé par une masse arrondie de 8 millimètres de diamètre, pâle sur les coupes colorées. Au milieu de la tumeur, une autre cavité, qui est séparée du canal central. Celui-ci est dépassé en avant par le tissu néoformé.

Les limites entre celui-ci et la substance médullaire ne sont pas tranchées. Les cornes antérieures et latérales sont repoussées sans être entamées. Par contre, des cornes postérieures on ne retrouve que quelques cellules ganglionnaires disséminées. La partie ventrale des cordons postérieurs est détruite et remplacée par la néoformation. Le reste est atteint de dégénération.

La tumeur est constituée de fibres gliales disposées en réseau. Aux points nodaux de ce réseau, on trouve des noyaux bien colorés par l'hématoxyline. Dans l'ensemble, ce système réticulaire affecte une disposition concentrique autour de la cavité syringomyélique. Dans le voisinage immédiat, les fibres gliales prennent une disposition radiée. Le système réticulaire devient là plus lâche et la morphologie cellulaire apparaît plus nette. La figure 15 montre l'aspect de ces cellules, qui constituent le tissu central. Nous voyons

qu'elles possèdent les caractères habituels des cellules névrogliques. Elles ont toutes un noyau ovale bien coloré par l'hématoxyline ferrique entouré d'un anneau insignifiant de protoplasma. La cellule envoie des prolongements, tantôt deux prolongements opposés qui donnent à l'ensemble cellulaire un aspect de fuseau, tantôt des prolongements minces et nombreux, dirigés dans tous les sens, donnant à la cellule une forme étoilée.

La cavité qui se trouve au centre de cette masse névroglique est limitée par des fibres névrogliques. On n'y voit pas de cellules épendymaires. Dans la lumière de la cavité, on observe une masse amorphe contenant des granulations fines et des débris cellulaires.

Le canal central est revêtu en totalité de cellules épendymaires. Celles-ci sont en général cylindriques, hautes, présentant vers la lumière du canal un bord protoplasmique net, mais se terminant du côté périphérique par des fibres minces qui s'insinuent dans la masse névroglique. A leur pôle basal, elles contiennent un noyau ovale ou rond toujours riche en chromatine. Au voisinage immédiat de cette couche épendymaire, on trouve une rangée de cellules intermédiaires qui, par leur noyau et leur masse protoplasmique périvasculaire, se rapprochent des cellules épendymaires, alors que par leurs prolongements elles s'apparentent aux cellules névrogliques.

Un centimètre au-dessus et au-dessous de la coupe, cette masse de tissu névroglique et sa cavité disparaissent et la moelle reprend un aspect presque normal. Le canal central apparaît un peu élargi et le tissu glial qui l'entoure plus dense que normalement.

Milieu de la moelle dorsale. — L'épaisseur de la moelle est normale.

Le canal central est encore plus délicat. Il prend la forme d'une fente transversale, longue de 4 millimètres environ et revêtue d'épithélium discontinu. Là encore, le tissu névroglique environnant est plus dense que de coutume.

Les cornes postérieures sont dégénérées.

Moelle dorsale inférieure. — Nous arrivons au renflement fusiforme. Une coupe passant en D^s présente un diamètre frontal de 12 millimètres, un diamètre sagittal de 7 millimètres.

Le canal central est aussi large que sur la coupe précédente, mais sa forme est plus irrégulière ; il envoie des diverticules soit en avant, soit en arrière. La zone névroglique qui l'entoure s'élargit, s'infiltré et empiète sur la substance grise des cornes. Au voisinage du canal,

les fibres névrogliales se ramassent en cordons épais qui prennent une forme circulaire autour du canal.

La plus grande partie des cordons postérieurs est dégénérée, surtout dans la zone ventrale.

Un centimètre au-dessous, la moelle atteint 16 millimètres de diamètre.

Le tissu névroglial périépendymaire a encore augmenté d'étendue. Il envahit les cordons postérieurs.

A part le canal central, qui est à sa place normale, nous trouvons ici une grosse cavité, irrégulière, située dans la zone postérieure de la masse névrogliale (fig. 12, planche 16, *c, div*). Tout comme la cavité centrale, cette grande cavité est tapissée, sur une grande étendue, d'épithélium. Si nous suivons cette cavité dans les plans supérieurs, nous voyons qu'elle communique avec le canal central.

Le tissu névroglial est tantôt dense, tantôt lâche. Ici et là, on trouve des amas cellulaires d'aspect épithélial. Ils sont surtout fréquents dans le voisinage du pôle postérieur de la grande cavité, disposés d'ailleurs sans aucun ordre. Par endroits, les cellules prennent l'aspect d'une assise concentrique autour d'une petite lumière (fig. 12, *n, r*). Nous retrouverons plus loin cet aspect.

L'épithélium qui tapisse la cavité ressemble morphologiquement à celui que nous avons décrit en parlant de l'épendyme (fig. 13, *n, c*). C'est ici que l'on voit d'une manière particulièrement nette les prolongements périphériques.

Si on étudie les autres cellules placées en dehors de cette assise épithéliale, on est immédiatement frappé par la diversité de leurs noyaux. Les uns sont riches en chromatine (fig. 12, *sp, bl*), d'autres au contraire restent clairs, à peine colorés, avec des nucléoles dont l'intensité de coloration tranche sur la pâleur nucléaire. Il s'agit vraisemblablement de cellules différentes. Quoi qu'il en soit, elles possèdent toutes des corps protoplasmiques importants, dont le contour ne se détache pas avec une grande netteté ici, car les cellules sont trop serrées. Plus loin, où elles s'espacent, on peut suivre leurs prolongements.

Quelques millimètres plus bas, la coupe change d'aspect. Ici le centre est occupé par une masse arrondie, large de 5 millimètres et qu'une fente circulaire sépare du tissu voisin (fig. 4). Autour de la fente, on observe une bande de tissu névroglial compacte, large de 2 millimètres. Elle forme comme une capsule autour de la masse centrale. En un point, elle franchit le vide qui entoure cette masse centrale et y pénètre, portant avec elle un paquet vasculaire, à la

manière d'un hile. Tout près du sillon médian antérieur, on voit une bande transversale de cellules épendymaires à la place du canal central.

Mais étudions d'un peu plus près la masse centrale. Contrairement à ce que l'on aurait pu penser, nous n'y trouvons pas de tissu névroglie. Aucune fibre névroglie. Le tissu est constitué en majeure partie de cellules épithéliales. Ce sont des cellules cylindriques hautes, disposées en une rangée concentrique autour d'une lumière centrale étroite (fig. II). A première vue, on a l'impression qu'il s'agit d'une coupe dans un canal glandulaire. Les cellules sont hautes, cylindriques, et présentent dans leur protoplasma des granulations fines. Le noyau est excentrique. Le pôle cellulaire, tourné vers la lumière canaliculaire, se colore bien par l'hématoxyline ferrique. Son contour se dessine avec netteté. Par contre, l'extrémité périphérique présente un contour plus irrégulier. Certaines cellules envoient des prolongements protoplasmiques plus ou moins épais que l'on ne doit pas prendre pour des fibrilles névroglie. Le noyau cellulaire est parfois riche en chromatine, parfois pauvre, avec, dans ce cas, des nucléoles nets; on en trouve qui sont en mitose.

Entre les groupes épithéliaux, on trouve un stroma fin de tissu conjonctif avec de nombreux capillaires sanguins. Vers la périphérie, ces groupes de cellules épithéliales disparaissent complètement.

Plus loin commence le tissu névroglie qui entoure, comme un manteau la masse des formations épithéliales. Son aspect est variable d'un endroit à l'autre: tantôt dense à fibres nombreuses, tantôt lâche à fibres clairsemées. La richesse nucléaire est aussi variable. On rencontre parfois dans la trame de tissu névroglie de grandes cellules, riches en protoplasma, émettant des prolongements grossiers, renfermant dans leur masse cytoplasmique deux ou trois noyaux. Elles rappellent par leur morphologie les cellules des ganglions spinaux (?).

Ajoutons enfin que la substance grise à ce niveau est repoussée et en partie détruite.

Un centimètre plus bas, la masse épithéliale centrale a disparu complètement. La section a diminué, mais elle reste supérieure aux dimensions normales.

Au centre de la substance grise on trouve un canal central unique, large de 5 millimètres et tapissé presque en totalité par des cellules épendymaires.

Autour du canal, une zone épaisse de tissu névroglie, plus importante en arrière.

Moelle lombaire. — A sa partie supérieure, le renflement médullaire atteint son maximum : il mesure 20 millimètres sur 10 millimètres. L'augmentation de volume est due à la présence d'une néoformation gliale au centre de la moelle, qui repousse latéralement les cornes et la substance blanche.

L'aspect de ce tissu est le même que celui de la moelle dorsale. Ses limites sont peu nettes.

Dans sa zone antérieure, on retrouve le canal central augmenté encore de volume, mais moins que dans le segment précédent.

Un peu en arrière et à droite, on voit une petite cavité à parois irrégulières, déchiquetées, dépourvues de revêtement épendymaire. Sur des coupes sérieées, on s'aperçoit qu'elle communique avec le canal central.

Ici et là, on retrouve encore des cellules volumineuses, riches en protoplasma, analogues à celles que nous avons déjà décrites plus haut.

Un centimètre plus bas, l'étendue du tissu névroglique a diminué, il se cantonne autour du canal central et à la partie ventrale du cordon postérieur.

Au niveau du renflement lombaire, les modifications frappent surtout le canal central (fig. 7). Celui-ci affecte la forme d'une fente transversale qui envoie des diverticules en arrière. Latéralement il s'enfonce dans la substance grise. Le prolongement postérieur dissocie les cordons de Goll. Le revêtement épithélial n'existe que par places.

Autour du canal, le tissu névroglique est lâche, prenant par endroits une consistance myxomateuse. Devant le canal, on trouve une bande longue et étroite de cellules épendymaires.

Les cornes paraissent intactes. La substance blanche n'est entamée qu'à la partie médiane du cordon postérieur.

Tout le canal, jusqu'au cône médullaire, possède le même aspect. Le diverticule postérieur se rapproche de plus en plus de la surface médullaire.

N° 12

OBSERVATION DE BABINSKI ET JARKOWSKI

Partie clinique publiée dans la *Revue Neurologique* (mai 1929), sous le titre : « Monoplégie crurale hypertonique sans signes pyramidaux homolatéraux et avec anesthésie homolatérale intramédullaire lombo-sacrée » ;

Partie anatomique publiée par Jumentié dans la *Revue Neurologique* (décembre 1927), sous le titre : « Tumeur de la moelle lombo-sacrée et formations glieuses du type syringomyélique ».

M^{me} D..., bien portante jusqu'à l'âge de quarante ans, commence à ressentir à cette époque, en 1921, des douleurs sous forme de crampes siègeant au mollet droit; quinze jours plus tard, ces sensations douloureuses gagnent la région postérieure de la cuisse des deux côtés; elles apparaissent généralement dans la soirée et durent parfois toute la nuit. Environ dix-huit mois après le début de la maladie, aux crampes se joignent des douleurs en ceinture. En outre se manifestent des troubles de la marche, des dérochements des jambes provoquant des chutes. Ces troubles s'accroissent progressivement et, depuis décembre 1924, la marche est tout à fait impossible, tandis que les douleurs, après avoir duré plus de trois ans, s'atténuent petit à petit et finissent par disparaître. C'est dans cet état que la malade entre à l'hôpital le 9 février 1925.

Au premier examen (9 février 1925), la malade se plaint uniquement d'une impotence du membre inférieur droit, considérant le gauche comme indemne. On constate, à droite, une diminution notable de la motilité volitionnelle, avec contracture en extension très marquée; la contracture est telle qu'elle rend impossible tout mouvement de la jambe; toutefois, la malade arrive à la fléchir après qu'on a obtenu un certain assouplissement de l'articulation du genou par des mouvements passifs; mais la jambe ne tarde pas à reprendre sa position primitive en extension; les mouvements volontaires du pied et des orteils sont en partie conservés.

On trouve, du côté droit, une abolition du réflexe rotulien, un affaiblissement du réflexe achilléen; le réflexe plantaire se fait en flexion; les excitations diverses du membre inférieur droit, pratiquées pour la recherche des réflexes de défense, ne déterminent ni mouvement de la cuisse, ni mouvement de la jambe, ni flexion réflexe du pied (critérium de l'exagération des réflexes de défense), mais lorsque l'on excite la face postérieure du membre inférieur droit,

la malade étant couchée sur le ventre, on voit se produire une extension du pied.

Au membre inférieur gauche, qui est souple et ne présente pas de troubles appréciables de la motilité volontaire, on trouve le signe des orteils et des réflexes de défense bien caractérisés qui se laissent provoquer jusqu'au repli de l'aîne. Les réflexes tendineux sont ici d'une intensité moyenne.

Il existe des troubles de la sensibilité qui, sans être forts, sont nets ; ils atteignent tous les modes, mais surtout la sensibilité à la température et à la douleur ; ces troubles s'étendent jusqu'au pli de l'aîne ; ils sont bien plus prononcés à droite, où des erreurs fréquentes sont commises, tandis qu'à gauche il n'y a qu'une hypoesthésie légère.

Pendant le séjour à l'hôpital, les troubles s'aggravent petit à petit et, en particulier, le membre inférieur gauche est envahi à son tour. A la fin de décembre 1925, on note, de ce côté, une contracture très forte ayant les caractères d'une contracture en flexion et liée manifestement à l'exagération des réflexes de défense ; la malade accuse aussi des mouvements spasmodiques spontanés qui font prendre au membre inférieur gauche une attitude en flexion. La motilité volontaire est très réduite. Le réflexe rotulien est vif, l'achilléen existe, plus fort que celui du côté droit. Les réflexes abdominaux inférieurs sont abolis.

Les troubles moteurs du membre inférieur droit n'ont pas subi de changement appréciable. Les troubles de la sensibilité dite objective se sont notablement accentués : ils remontent jusqu'en D¹⁰ ; à l'abdomen, on trouve une dissociation syringomyélique ; aux membres inférieurs, tous les modes sont touchés ; mais, comme précédemment, les troubles sont beaucoup plus prononcés à droite, c'est-à-dire du côté où les troubles moteurs sont plus forts (voir schéma). Le territoire des racines sacrées est moins atteint. De plus, des troubles sudoraux s'étendant jusqu'à la ligne mamelonnaire ont apparu.

Le 28 décembre 1925, on pratique l'épreuve du lipiodol par voie lombaire. Après que la malade est restée cinq minutes en position renversée, la radiographie donne l'image d'un arrêt du lipiodol au niveau de la première vertèbre lombaire. Six semaines plus tard, une nouvelle épreuve est faite par voie sous-occipitale : le lipiodol ne s'arrête pas et ne présente qu'un ralentissement du passage au niveau des vertèbres dorsales inférieures.

L'épreuve de Quequenstedt est pratiquée encore quelques mois

plus tard, elle donne un résultat négatif : la pression du liquide céphalo-rachidien s'élève nettement sous l'influence de la compression des jugulaires.

Notons enfin que, sauf à la période terminale, il n'y a eu ni troubles sphinctériens ni escarres.

La malade succombe, en novembre 1926, à un état infectieux hyperthermique consécutif à une lymphangite des membres inférieurs.

OBSERVATION ANATOMIQUE

(par JUMENTIÉ)

1° *Aspect macroscopique.*

La moelle, dès l'ouverture de la dure-mère, apparaît augmentée de volume dans sa partie inférieure, tout le renflement lombo-sacré et la région dorsale inférieure sont élargis. Les origines des filets radiculaires et leur trajet sous-arachnoïdien se voient mal, surtout à la face postérieure, par suite d'une arachnoïdite accentuée.

Malgré cela, les racines lombaires et sacrées supérieures, surtout à droite, apparaissent plus grêles, aplaties et un peu grisâtres.

La consistance de la moelle dorso-lombaire et celle du cône terminal sont nettement diminuées ; par contre, la palpation des régions lombaire inférieure et sacrée supérieure donnent l'impression qu'il existe inclus à leur intérieur un noyau induré.

Des sections pratiquées transversalement après durcissement de quelques jours au formol montrent l'existence d'une tumeur occupant la presque totalité de la moelle lombo-sacrée qui ne forme plus qu'un mince anneau à la périphérie, un peu plus large en avant qu'en arrière. Le centre de la tumeur est hémorragique. Au-dessus et au-dessous, la moelle est ramollie. Au pôle supérieur, cette myélomalacie est de teinte ocreuse et il existe une perte de substance centrale importante éveillant l'idée d'une cavité syringomyélique. Cet état de myélomalacie se poursuit jusqu'à la partie supérieure de D¹⁰. Dans les régions dorsale moyenne et supérieure, on note de petites cavités localisées à la substance grise.

2° *Examen histologique.*

A. — *La tumeur.*

Sur des coupes sérieées pratiquées sur toute la hauteur de la moelle lombo-sacrée, on voit qu'elle occupe les troisième, quatrième, cinquième segments lombaire et les premier et deuxième segments

sacrés. Elle reste toujours centrale, n'affleurant en aucun point à la périphérie. Le centre est en partie dilacéré et nécrosé par suite de vastes hémorragies, dont certaines sont organisées déjà.

Cette tumeur est constituée :

1° Par une trame fibrillaire déliée présentant une disposition rayonnée autour des vaisseaux et ayant les caractères morphologiques et tinctoriaux du tissu névroglique ;

2° Des éléments cellulaires abondants sont logés dans les espaces que réservent entre eux les écheveaux de fibrilles névrogliques et suivant que la coupe intéresse perpendiculairement ou longitudinalement le vaisseau autour duquel s'orientent ces fibrilles, ils apparaissent disposés en rosette ou en travées longitudinales.

Ces cellules sont assez polymorphes, certaines sont cubiques, ont un protoplasme abondant assez fortement coloré et un noyau central ovoïde, parfois un peu réniforme ; elles rappellent nettement les cellules épendymaires. Chez d'autres, le protoplasme est plus réduit et allongé en fuseau ; d'autres enfin ne peuvent être isolées des fibrilles névrogliques environnantes et semblent réduites au noyau.

La disposition des cellules et des fibrilles névrogliques que nous venons de décrire se modifie aux deux pôles supérieur et inférieur de la tumeur. Des cavités à contours sinueux se creusent dans le néoplasme et à ce niveau les cellules ont une tendance à se disposer en bordure de la cavité ; elles ont tantôt l'aspect en palissade, tantôt celui d'une assise épithéliale unique à éléments protoplasmiques difficilement isolables, tant l'accolement est intime, présentant un noyau basal. L'extrémité libre de ces cellules forme ainsi une ligne continue, un véritable plateau protoplasmique, parfois invaginé, donnant alors de véritables aspects pseudo-glandulaires. En d'autres régions, ces cellules sont aplaties, mais bordent toujours la cavité.

Il ne s'agit toutefois pas d'un revêtement continu et l'on ne peut les considérer comme appartenant à une paroi épendymaire distendue.

Les parties profondes de la tumeur se modifient en même temps, l'orientation rayonnée périvasculaire disparaît et le tissu névroglique, extrêmement ténu, réuni en masses ovoïdes ou en bourrelets ondulés, est en tout point comparable aux noyaux de gliose centrale observés dans la syringomyélie.

A la périphérie de ces masses glieuses qui font suite progressivement à la tumeur, on retrouve des vaisseaux à parois épaisses et des cellules du type épendymaire jeune qui se disposent en traînées

de plus en plus réduites à mesure que l'on examine des coupes plus éloignées.

La tumeur n'est pas encapsulée et cependant, dans presque toute son étendue, elle n'apparaît pas comme une tumeur diffuse : elle est, sur les coupes horizontales, ramassée en une masse arrondie ou ovoïde dont les limites avec le tissu médullaire peuvent être facilement discernées, bien que les éléments cellulaires, à la périphérie, s'infiltrant entre les fibres nerveuses les plus voisines. La diffusion est plus grande à ses deux pôles, là où elle se continue avec les formations gliieuses qui la prolongent.

B. — *Glioses centrales.*

Les formations gliieuses pures, comparables à celles de la syringomyélie, se prolongent bien au delà de la tumeur proprement dite, surtout à son pôle supérieur ; à ce niveau, on retrouve dans la partie centrale des deux premiers segments lombaires et des trois derniers dorsaux une masse gliieuse compacte, généralement arrondie sur les coupes horizontales, élargie et bilobée toutefois dans le douzième segment dorsal médullaire ; le cordon de gliose est tantôt plein (D^{10} - D^{11}) et tantôt excavé par fonte centrale (D^{12} , L^1 et L^2). Il est en tous points comparable aux formations identiques observées dans la syringomyélie. Au pôle inférieur, les proliférations névrogliales pures sont beaucoup plus réduites et ne sont retrouvées que dans la partie inférieure du deuxième segment sacré et dans la troisième, où elles apparaissent largement excavées.

C. — *Les vaisseaux.*

Les vaisseaux, à l'intérieur même de la tumeur, sont très abondants ; nous avons dit leur rôle remarquable dans l'orientation des fibrilles gliieuses et des éléments cellulaires ; ils présentent un épaississement notable de leurs parois qui, très fréquemment, sont en état de dégénérescence hyaline ; leur lumière, habituellement conservée, est parfois obturée.

Le centre de la tumeur est le siège de vastes hémorragies d'époques successives et présentant tous les stades de l'organisation d'un caillot ; c'est ainsi qu'elles renferment des plages conjonctives importantes se teintant en rose par le Van Gieson, avec début de dégénérescence hyaline.

Certains vaisseaux au centre, et surtout au pôle inférieur de la

tumeur, présentent une infiltration calcaire nette sans figures de calcosphérites.

D. — *Etat de la moelle.*

Au niveau de la tumeur, c'est-à-dire dans les trois derniers segments lombaires et les deux premiers sacrés, le tissu médullaire est considérablement réduit, refoulé à la périphérie du néoplasme ; il forme autour d'elle un anneau parfois extrêmement mince, surtout à la partie inférieure du cinquième segment lombaire.

Il est impossible de distinguer la substance blanche de la grise ; la démyélinisation des fibres nerveuses est en effet très poussée, mais on retrouve dans les secteurs antéro-externes de cet anneau des cellules nerveuses appartenant aux groupes des cornes antérieures, sans doute déformées, étirées, fusiformes, mais nettement colorées, ayant conservé granulations et noyaux : d'autres, bien entendu, présentent des lésions plus ou moins avancées de chromatolyse ; le nombre de ces cellules est extrêmement réduit.

L'examen des racines antérieures lombaires et sacrées montre une diminution notable des conducteurs nerveux, mais elles se colorent toutefois assez bien et la myéline elle-même est remarquablement conservée. Les racines postérieures sont sensiblement normales.

Au-dessus et au-dessous de la tumeur, la moelle présente une friabilité extrême due à un état de myélomalacie avancé, surtout à la périphérie des masses glieuses centrales : il paraît s'agir là de troubles purement ischémiques, et l'on retrouve des vaisseaux épaissis et proliférés au pourtour et au centre de ces ramollissements ; on peut suivre une dégénérescence ascendante des fibres des cordons postérieurs et latéraux au-dessus de la tumeur.

Il y a lieu de signaler, en outre, un processus d'une autre nature qui a déterminé en d'autres points la nécrose du tissu médullaire. On retrouve en effet des îlots nettement infectieux en de nombreux points sur toute la hauteur de la moelle : infiltration de cellules blanches où les polynucléaires prédominent. Déjà, au niveau des cavités de la tumeur, on notait sur certaines coupes des amas purulents ; tout le cône terminal, dans son centre, est excavé par une vaste myélite nécrotique et rempli d'un bouchon hémato-purulent.

Enfin, dans la région dorsale supérieure et même cervicale, les petits foyers de nécrose signalés dans la substance grise relèvent pour une grande part de ce même processus.

E. — *Etat des méninges.*

L'arachnoïdite signalée à l'examen direct est de nature infectieuse, et l'on retrouve une infiltration abondante de polynucléaires dans les mailles de cette membrane.

N° 13

OBSERVATION DE SCHLAPP

Compte rendu de la *New-York Neurological Society* du 5 janvier 1909

Ce compte rendu a été publié dans le *Journal of Nervous and Mental Disease* (n° 5, 1909), sous le titre: « Un cas de syringomyélie avec neuro-épithéliome. Quelques remarques sur l'étiologie de la syringomyélie. »

L'auteur rapporte un cas qui montre des symptômes indiquant la présence d'une tumeur qui englobe les première, deuxième, troisième, quatrième et partiellement la cinquième racine lombaire postérieure droite. Il y avait également des symptômes légers indiquant la compression de la moelle. On fit le diagnostic de tumeur extramédullaire et on préconisa une intervention. En ouvrant le canal vertébral dans la région du premier segment lombaire et en enlevant les trois arcs vertébraux, on ne trouve aucune tumeur. Quinze jours après l'opération, le malade fit une méningite purulente, qui détermina la mort un mois plus tard.

L'autopsie montra un état anormal. Depuis les segments cervicaux supérieurs jusqu'au niveau du cône terminal, on trouve un gliome central. Au niveau du onzième et du douzième segment dorsal et du premier segment lombaire, on découvrit un neuro-épithéliome qui englobait toute la surface de section de la moelle au niveau de ces trois segments. D'après les signes cliniques observés avant l'opération, cette tumeur ne pouvait exister à ce moment. En conséquence, le docteur Schlapp pensa que la tumeur a dû se développer après coup et comme une conséquence de l'opération.

A l'occasion de cette observation, l'auteur discute l'étiologie de

ce gliome et la relation possible entre ce gliome et le neuro-épithéliome. Il attire l'attention sur le fait qu'à l'exception d'un ou deux cas de neuro-épithéliomes mentionnés, tous montrent que le dernier type de tumeur se développe vraisemblablement sur un gliome central.

Le docteur Fraenkel dit que les coupes montrées par le docteur Schlapp, tout au moins celles qu'il a examinées, montrent une connexion entre la formation de la tumeur et l'épendyme, et il demande si toutes les coupes montraient la même connexion. Il se rapporte également à la conception originale de Leyden, énoncée plusieurs années auparavant, que la syringomyélie était le résultat d'une « sacculation du canal central ».

Le docteur Hunt dit que le cas rapporté par le docteur Schlapp montre qu'une opération exploratrice pour tumeur de la moelle a des inconvénients, indépendamment de l'infection qui peut en résulter. L'auteur ajoute qu'il a actuellement une observation dans laquelle un traumatisme a en apparence stimulé le développement. La malade avait été projetée à terre par un wagon. Après dix à douze jours, une paresthésie de l'extrémité du membre supérieur gauche s'était développée qui devint graduellement plus intense, à tel point que la malade ne pouvait plus distinguer le chaud ni le froid, et actuellement — deux mois après — elle présente des symptômes nets de tumeur intramédullaire s'étendant plus haut.

Le docteur Hunt dit que probablement, dans la majorité des cas, il y avait quelque gliome central ou autre lésion qui a servi de point de départ.

Le docteur Schlapp, en terminant, répond au docteur Fraenkel et dit qu'il y avait dans la moelle des zones où l'on trouvait le canal de l'épendyme oblitéré. Le gliome s'étendait en arrière du septum postérieur et n'était pas réuni au canal épendymaire. L'auteur dit que des cas ont été rapportés où la cavité ou le gliome n'avait aucune part de contact avec le canal épendymaire. Le docteur Schlapp dit qu'il ne considère pas un gliome comme une formation tumorale (*tumor formation*). Dans le cas relaté ici, il croit que le neuro-épithéliome a son origine dans le traumatisme opératoire.

OBSERVATION DE BICKEL

Publiée dans les *Annales de Médecine* (1921, vol. II, p. 252), sous le titre :
« Contribution à l'étude des tumeurs et de la syringomyélie. Gliomatose
cavitaire généralisée, avec spongioblastome épendymaire de la moelle cer-
vicale et glio-ganglioneurone du quatrième ventricule. »

Jeune femme de trente ans ne possédant aucun antécédent héréditaire névropathique. Pas de maladie grave dans l'enfance. Malgré un bon état général, sa vue a toujours été médiocre; dès l'âge de seize ans, elle baisse rapidement au point de nécessiter à dix-huit ans l'internement dans un asile d'aveugles.

L'affection actuelle débuta en 1912 (à l'âge de vingt-trois ans). Au cours d'une dispute, la malade reçut d'une autre aveugle des coups de poing extrêmement violents sur la nuque; elle ressentit alors une douleur très intense, se propageant en secousse jusqu'au bout des doigts. Les jours suivants, son bras gauche lui semble pesant et très faible. Néanmoins, tout rentre bientôt dans l'ordre et la malade peut reprendre ses occupations pendant deux ans.

En 1914, elle remarque que ses bras deviennent raides et ses jambes presque insensibles, en même temps que s'installent des douleurs rachidiennes très violentes, donnant à la malade l'impression d'un foret qui s'enfonce dans sa colonne vertébrale. Ces douleurs se maintiennent très intenses pendant plus de deux ans. La malade a un peu de peine à avaler les aliments solides. Dès 1916, la sensibilité disparaît presque complètement aux bras et aux jambes. La malade ne peut vider sa vessie qu'incomplètement et après de nombreux efforts. Les mouvements des membres supérieurs, puis inférieurs, deviennent de plus en plus difficiles, aboutissant en 1918 à une paralysie presque complète.

Le 19 juin 1919, la malade entre à l'hôpital cantonal de Saint-Gall, où l'on note :

« Femme de petite taille, en très mauvais état de nutrition. Au niveau des téguments, troubles trophiques et vaso-moteurs. La peau est chaude, sèche, elle présente çà et là de petites excoriations et passe fréquemment du rouge vif à une pâleur livide. »

Motilité. — Paralysie spastique complète des membres inférieurs avec atrophie musculaire et contractions fibrillaires. Paralysie complète du membre supérieur gauche. Parésie du membre supérieur

droit, qui ne peut exécuter que quelques mouvements de très faible amplitude.

Réflexes patellaires et achilléens fortement exagérés des deux côtés, signes de Babinski et d'Oppenheim positifs, clonus du pied et de la rotule. Réflexes du membre supérieur peu intenses.

Sensibilité. — Anesthésie thermique et douloureuse complète à partir du troisième segment cervical, avec diminution de la sensibilité tactile et des sensibilités profondes, qui sont même complètement abolies au niveau des membres inférieurs. Douleurs spontanées, lancinantes, dans les deux bras et à la région précordiale, très violentes, arrachant des cris à la malade, et ne cédant qu'à de fortes doses de morphine-scopolamine.

Pupilles rondes, égales, réagissant à la lumière. Cataracte centrale bilatérale avec décollement de la rétine des deux côtés.

Sphincters : incontinence d'urine, alternatives d'incontinence et de rétention des selles.

L'état général s'aggrave rapidement. Vers la fin de juillet, une paralysie bulbaire inférieure s'ébauche, pour se développer dès lors rapidement. La phonation est défectueuse, la parole mal articulée, la déglutition presque impossible. Les lèvres restent entr'ouvertes, le voile du palais est flasque, la langue ne peut être tirée qu'avec peine et présente des contractions fibrillaires. En même temps, les troubles vaso-moteurs et trophiques s'accroissent. Des escarres volumineuses se creusent à la région sacrée et sous les omoplates. Sensation de chaleur et transpiration abondante dans l'hémiface gauche. La tétraplégie est absolue.

Vers la fin du mois d'octobre, la température devient fébrile, la respiration s'accélère et la malade meurt le 9 décembre.

DIAGNOSTIC CLINIQUE. — *Syringomyélie, paralysie bulbaire inférieure.*

A l'autopsie, faite par le professeur Helly, qui a bien voulu nous transmettre les pièces pour examen macro et microscopique, on trouve des escarres multiples, une atrophie musculaire généralisée, une broncho-pneumonie bilatérale et une cystite.

Le cerveau, ses méninges et ses ventricules sont normaux, les plexus modérément injectés. La colonne vertébrale présente une légère scoliose, le canal vertébral est de dimensions normales sur toute sa hauteur. Sous la dure-mère fortement tendue, la moelle épinière apparaît d'emblée, comme un peu élargie dans sa portion

cervico-dorsale. Les méninges molles sont pâles, ça et là très légèrement épaissies. A la coupe, la moelle épinière s'aplatit comme un ruban, sauf au niveau de la région cervicale inférieure, où elle se renfle en une tuméfaction grisâtre, bien délimitée, atteignant à peu près le volume d'une petite prune. Cette tuméfaction se prolonge en haut en un cylindre grisâtre, de consistance compacte, entouré de tissu médullaire très mou et se continuant jusqu'au niveau du quatrième ventricule, où il soulève légèrement le calamus scriptorius; la tumeur se continue en bas en un cylindre analogue, un peu irrégulier, descendant jusqu'au filum terminal. Au-dessus et au-dessous de la tumeur, on remarque, creusée au centre de ces baguettes compactes, une longue cavité à limites irrégulières, se dédoublant à certains niveaux, et atteignant dans son plus grand diamètre des dimensions qui varient de 1 à 12 millimètres. Le tissu médullaire environnant est très œdématisé, il fait saillie sur la surface de section et le dessin habituel de la substance grise est complètement effacé.

La moelle épinière et le cerveau sont enlevés d'une seule pièce, fixés dans du formol à 10 %, puis durcis au bichromate de potassium.

Description de la moelle épinière après fixation. — Sur toute son étendue, la dure-mère est d'épaisseur normale, sa surface interne est brillante et lisse. La pie-mère est transparente, très richement vascularisée, légèrement épaissie dans sa portion cervicale inférieure. La moelle épinière, dans son ensemble, est nettement augmentée de volume. Cet épaississement est peu intense au niveau des deux premiers segments cervicaux. Il s'accroît rapidement dès le troisième, pour atteindre son maximum au niveau des cinquième et sixième segments cervicaux, où la moelle mesure 20 millimètres dans son diamètre transversal et 15 millimètres dans son diamètre antéro-postérieur. Dès cette région, le calibre médullaire diminue de nouveau, mais reste néanmoins très au-dessus de la normale jusqu'au niveau du cône terminal.

La tumeur principale s'étend de l'extrémité inférieure du troisième segment cervical jusqu'à la limite supérieure du premier segment dorsal. Sa consistance est dure et sa couleur grisâtre; la surface de coupe est finement granuleuse, un peu spongieuse, parsemée ça et là de petites taches hémorragiques. La tumeur se différencie nettement du tissu médullaire, qu'elle refoule à la périphérie et qui l'entoure à la façon d'un fin manteau. Les bâtonnets compacts qui continuent en bas et en haut les deux extrémités de la tumeur se

séparent maintenant de la substance ambiante par leur coloration plus foncée; leur surface de section est tout à fait lisse, tandis que le tissu médullaire voisin, qui était fortement œdématié lors de l'autopsie, s'est rétracté un peu pendant la fixation et a pris l'aspect d'une éponge finement poreuse. Les longues cavités décrites plus haut se sont quelque peu aplaties; leur topographie, étudiée sur des coupes multiples, se montre très compliquée, comme on peut s'en rendre compte grossièrement par l'examen de la figure 1.

Le tiers inférieur du quatrième ventricule présente un aspect tout spécial. A l'endroit où les deux cordons de Goll s'écartent l'un de l'autre, laissant apparaître le bec du calamus scriptorius, se trouve une petite tumeur compacte, grossièrement pédunculée, de la dimension d'un grain de poivre. Cette petite tumeur, assez nettement visible sur la figure 1, s'implante dans la région du quatrième ventricule qui, sur un bulbe rachidien normal, correspondrait à l'extrémité inférieure de l'aile grise gauche. Par son pédicule, elle entre en relation directe avec l'extrémité supérieure du bâtonnet compact que nous avons décrit au niveau de la moelle cervicale.

Il résulte déjà de cette brève esquisse macroscopique que la tumeur de la moelle cervicale se continue en haut comme en bas par une *gliomatose centrale à forme cavitaire*. Rien de la structure médullaire normale n'a persisté, depuis le quatrième ventricule jusqu'au filum terminal.

Examen microscopique. — Pour l'étude histologique, nous avons prélevé quarante tranches de substance, depuis la protubérance jusqu'au cône terminal, en sorte que très peu d'endroits de la moelle ont échappé à l'examen. De très nombreuses régions ont été coupées en série, après inclusion à la paraffine ou à la celloïdine. La coloration a été faite selon les techniques suivantes : hématoxyline-éosine, Van Gieson, carmin lithiné, Weigert (graines de myéline et névroglie). Mallory (névroglie). Nissl et Pappenheim (cellules ganglionnaires). Nous ne donnerons ci-dessous qu'une très brève esquisse des régions qui ne s'écartent pas du type habituellement observé dans la syringomyélie, pour nous attarder un peu plus sur les particularités spéciales à notre cas.

La *gliomatose cavitaire* correspond dans ses grandes lignes aux formes décrites dans les cas les plus typiques de syringomyélie. Elle occupe presque constamment la région postérieure de la moelle épinière, et son extension est considérable, puisque pas un des segments rachidiens n'a été épargné. Dans toute la partie supérieure

de la moelle épinière, elle est nettement séparée du canal épendymaire, qui est d'ailleurs complètement oblitéré et dont les vestiges sont visibles en haut d'elle. Dès le pôle inférieur de la grosse tumeur cervicale, la gliomatose, qui forme ici un cylindre plus épais, tend à envahir aussi la région du canal épendymaire, dont nous n'avons pu trouver des vestiges, toujours en avant du cordon gliomateux, qu'au niveau des troisième, quatrième et septième segments dorsaux.

Le tissu gliomateux présente une structure qui varie peu sur toute la hauteur du rachis. Ses cellules ressemblent aux cellules névrogliques normales ; elles sont le plus souvent pauvres en protoplasme et munies d'un noyau assez volumineux. Nous n'y avons jamais trouvé de figures karyocinétiques. Les cellules sont d'ailleurs peu nombreuses si on les compare à l'énorme développement du réseau fibrillaire. Ce réseau, en général assez bien colorable par la méthode de Weigert, le devient beaucoup moins au voisinage des formations cavitaires. Ses mailles s'élargissent, deviennent peu nettes, en même temps que s'opère une forte raréfaction cellulaire.

Des cavités multiples, en général assez volumineuses, ont été trouvées sur toute la hauteur de la gliomatose. Leurs parois, quoique en général plutôt lisses, étaient néanmoins çà et là légèrement déchiquetées, présentant même des formations en stalactites. Malgré un examen très attentif, nous n'avons trouvé en aucun endroit les cavités tapissées d'un épithélium. A différents niveaux, il nous a été facile d'étudier les divers modes par lesquels les cavités se sont creusées. Ils ne différaient en rien des processus décrits jusqu'à ce jour. Le plus souvent il s'agissait de raréfaction et de l'homogénéisation classiques de la névrogliose ; d'autres fois, nous avons pu mettre en évidence des troubles vasculaires, nets, consistant surtout en petites hémorragies et thromboses des capillaires.

Si nous examinons maintenant une coupe passant par le milieu de la grosse tumeur cervicale, nous voyons au premier coup d'œil que celle-ci présente un aspect des plus bizarres. De très nombreuses cavités, de dimensions variables et revêtues d'un épithélium régulier, frappent tout d'abord l'attention. Ces cavités sont de forme plus ou moins compliquée. Il y a des espaces grossiers envoyant de tous côtés des ramifications plus fines ; des canaux plus ou moins sinueux, exceptionnellement de petites formations kystiques complètement fermées. Plus rarement encore, quelques cellules épithéliales sont groupées en rosettes, sans qu'on puisse y voir un lumen central ; les coupes en série ont montré qu'il s'agissait alors de

parois cavitaires coupées tangentiellement. En somme, l'image générale rappelle de très près une formation glandulaire, seulement les cellules bordant le lumen, au lieu de se séparer nettement des couches cellulaires sous-jacentes, s'y terminent par un amincissement progressif de leur corps, en envoyant tout à fait celui que tracent à leur pôle profond les cellules épendymaires jeunes (fig. 2 et 3).

L'épithélium est le plus souvent cylindrique, élevé et pluristratifié, ou plutôt, pour employer une expression plus exacte, ses noyaux sont disposés en plusieurs couches, selon le type que l'on observe dans le canal médullaire embryonnaire. Les prolongement protoplasmiques qui partent du pôle distal de ces cellules vont se perdre parmi des cellules plus profondes qui, quoique n'ayant pas pris la disposition épithéliale typique, se montrent dans leurs grandes lignes identiques aux cellules péricavitaires. Quoique de morphologie un peu différente, ces cellules ont une grande tendance à prendre la forme cylindrique, mais à cause de leur situation plus profonde, elles n'ont pu dessiner la disposition typique des cellules superficielles.

En quelques endroits l'épithélium tapissant les cavités prend l'aspect d'un épithélium cubique simple, rappelant à s'y méprendre les cellules de revêtement des ventricules cérébraux de l'adulte. Mais ces formes restent de beaucoup à l'arrière-plan, et les cellules du type épendymaire jeune constituent les éléments prédominants. Ces cellules présentent assez souvent à leur surface libre une zone cuticulaire nette, mais nous n'avons trouvé nulle part de formations pouvant être identifiées de façon certaine à des cils vibratils. Les noyaux, qui occupent toujours le pôle profond de la cellule, sont ovalaires, volumineux, enveloppés d'une fine membrane nucléaire. Ils présentent un réseau de chromatine très net et parfois un ou deux nucléoles. Très exceptionnellement nous avons pu y voir des mitoses.

La tumeur qui, dans son ensemble, formait un noyau macroscopiquement bien délimité, montre au microscope une *tendance infiltrative nette*. De petits cordons épithéliaux, dont quelques-uns déjà disposés en canalicules, envahissent le tissu gliomateux ou le tissu médullaire voisin, qui se laissent passivement disloquer.

En plus de ces éléments, la tumeur cervicale renferme encore du tissu conjonctif dont la répartition est très inégale selon les régions. Ce tissu conjonctif suit toujours les trajets vasculaires; parfois il se condense en faisceaux plus volumineux et prend part

à la formation de productions papillomateuses. Un axe vasculaire se terminant à son extrémité superficielle par un dôme capillaire s'entoure d'une gaine conjonctive d'épaisseur variable. Le tout est revêtu d'une couche d'épithélium et prend l'aspect caractéristique qui a été décrit par Hart et Vonviller, sous le nom de papillome épendymaire.

La tumeur est d'une manière générale très richement vascularisée. Nous n'y avons trouvé de vaisseaux normaux que dans les régions les plus périphériques. Dans les parties plus profondes, les parois vasculaires sont formées d'un simple tube endothélial, lequel est en général entouré d'une masse homogène vitreuse, pouvant former un manteau périvasculaire très épais et qui semble être le résultat d'une dégénérescence hyaline des parois. Une dégénérescence vasculaire analogue a été décrite dans de nombreux gliomes du système nerveux central, en particulier par Ströbe. Ce manteau hyalin rétrécit parfois le lumen des capillaires jusqu'à l'oblitération. En d'autres endroits, on observe de gros foyers hémorragiques (fig. 2) qui ont pu donner lieu à une destruction de tissu assez considérable et qui expliquent la présence des produits sanguins dégénérés que l'on trouve en abondance dans le lumen des formations épithéliales.

Notre tumeur, où prédominent très nettement les formes cellulaires identiques aux cellules épithéliales du tube neural primitif, mérite donc le nom de *spongioblastome épendymaire*.

Quant à la petite tumeur que nous avons décrite au niveau du quatrième ventricule, elle présente un aspect tout différent. Elle est d'une façon générale formée d'une substance fondamentale fibrillaire dans laquelle sont plongées les cellules de structure très diverse. La substance fondamentale dessine un réseau très ténu de fibrilles délicates, colorées en jaune par le Van Gieson, en bleu par la méthode de Weigert. Il s'agit donc de névroglie, qui présente d'ailleurs un aspect tout à fait analogue à celui de la gliomatose médullaire. Ça et là, le réseau, dont les mailles sont en général fines et serrées, s'élargit un peu, ses mailles deviennent plus grossières, comme si elles avaient été distendues par du liquide d'œdème.

Disséminées dans le réseau fibrillaire se trouvent, en nombre plutôt restreint, de petites cellules ovalaires, ressemblant à des lymphocytes, à noyau riche en chromatine. Ces cellules, en rapport étroit avec la substance fondamentale, donnent à la tumeur son caractère général. Elles sont pauvres en protoplasme; celui-ci peut ne former qu'un petit croissant engainant le noyau; d'autres fois, le

protoplasme périnucléaire est à peine visible. Il s'agit, à n'en pas douter, de cellules névrogliques, polymorphes et peu denses, telles que celles que nous avons décrites dans la gliomatose médullaire, avec laquelle notre petite tumeur communique au reste par l'intermédiaire de son pédicule.

Mais les cellules névrogliques ne sont pas le type cellulaire exclusif. Ça et là sont réparties des cellules plus volumineuses, riches en protoplasme et munies d'un noyau vésiculaire, pauvre en chromatine, cellules dont l'aspect correspond à celui des cellules ganglionnaires les plus typiques. Ces cellules, qui sont condensées surtout dans la région marquée en pointillé sur la figure 4, sans toutefois y être cantonnées de façon exclusive, ont une forme extrêmement variable. Les unes sont ovalaires ou polygonales, les autres plus ou moins étoilées. Les formes multipolaires sont à peu près aussi nombreuses que les formes bi- ou apolaires (fig. 5). Ces éléments sont de taille très inégale; les plus grands n'atteignent pas tout à fait les dimensions des cellules ganglionnaires normales. La plupart de ces cellules sont uninucléées, quelques-unes, peu nombreuses, présentent deux noyaux. Les noyaux sont entourés d'une membrane délicate qui parfois est très finement plissée. Le protoplasme cellulaire se détache toujours nettement de la substance fondamentale. Les colorations spécifiques n'ont pas permis de mettre en évidence de corpuscules de Nissl. Il n'y avait pas non plus de pigments, mais on a pu voir parfois, dans le protoplasma de la périphérie des cellules, quelques fibrilles qui, dans certains cas, se laissaient suivre jusque dans les prolongements polaires. Nous n'avons jamais vu ces prolongements se ramifier, et, à part les expansions partant des cellules, nous n'avons pas pu mettre en évidence de fibres nerveuses isolées. Une tentative de coloration des gaines est restée négative, il s'agissait donc toujours de prolongements sans enveloppe de myéline.

Ça et là nous avons trouvé, en plus des cellules ganglionnaires, des cellules un peu moins volumineuses, arrondies, à protoplasme homogène, et munies d'un gros noyau pauvre en chromatine. Comme il existait tous les intermédiaires entre ces cellules et les cellules ganglionnaires typiques, nous avons pu les considérer comme des formes plus jeunes, se rapprochant du myélocyte primaire. Nous devons remarquer cependant que ces formes n'étaient qu'exceptionnelles, et que le stade adulte était de beaucoup le plus fréquent.

La périphérie de la tumeur, ça et là passablement déchiquetée, était formée presque exclusivement de fibres névrogliques, entre-

mêlées parfois à de rares fibres conjonctives. Dans la région la plus voisine du pédicule, l'épithélium du quatrième ventricule recouvrait la tumeur (fig. 4). La vascularisation était très riche et consistait surtout en capillaires dont quelques-uns étaient presque obliérés, ce qui explique l'origine des foyers nécrotiques disséminés dans cette tumeur qui, à cause de son caractère histologique spécial, mérite le nom de *glio-ganglioneurome*.

Enfin on pouvait voir, immédiatement au-dessous du plancher du quatrième ventricule, sur une hauteur d'un peu plus d'un centimètre, un diverticule du canal épendymaire, remontant la moelle allongée, parallèlement au *calamus scriptorius*.

Il est évident que le développement de processus néoplasiques aussi étendus que ceux que nous venons de décrire a provoqué dans les régions périphériques de la moelle épinière, les seules épargnées par la néoformation, des lésions nombreuses et importantes. Celles-ci consistaient surtout en un gonflement œdémateux accompagné de phénomènes d'inflammation chronique (infiltration lymphocytaire périvasculaire et pie-mérienne). La substance grise, complètement détruite sur de grands espaces, n'a été qu'exceptionnellement trouvée complètement normale. Les cellules des cornes postérieures avaient particulièrement souffert, mais celles des cornes antérieures n'étaient pas épargnées. Beaucoup de cellules étaient mal colorables, tuméfiées, ou, au contraire, fortement ratatinées. Il y avait souvent disparition des prolongements cellulaires, dépôt de pigment ou phénomènes de chromatolyse, toutes transformations témoignant d'une atteinte profonde des cellules ganglionnaires.

Les lésions des fibres nerveuses n'étaient pas moins considérables. Il y avait dégénérescence de tous les faisceaux au niveau de la tumeur cervicale, qui avait provoqué une véritable section physiologique de la moelle épinière. Partout ailleurs les fibres nerveuses étaient raréfiées de façon diffuse, la dégénérescence ayant pris de préférence les cordons postérieurs, mais n'ayant respecté nulle part les cordons antéro-latéraux. Nous avons été frappé maintes fois au cours de notre étude de la formidable extension des lésions et avons souvent peine à comprendre comment un bouleversement aussi complet de la structure médullaire avait été si longtemps compatible avec l'existence.

De plus, nous avons trouvé, tant au-dessus qu'au-dessous de la tumeur cervicale, disséminés dans la substance médullaire, quelques petits cordons et amas de cellules épithéliales présentant une tendance nette à se placer en formations canaliculées ou kystiques.

Ces cordons cellulaires, étudiés sur des coupes en série, se sont toujours montrés en rapport intime avec les espaces lymphatiques périvasculaires. Ils renfermaient çà et là des cellules en mitose, d'ailleurs assez rares, et ont pu être considérés comme des *métastases*, disséminés par voie lymphatique, du spongioblastome de la moelle cervicale.

N° 15

OBSERVATION DE CL. VINCENT, J.-A. CHAVANY ET M. DAVID

PARTIE ANATOMO-PATHOLOGIQUE DU D^r PEYRON

M^{lle} R... (MARIE), femme de chambre, âgée de vingt-sept ans.

Antécédents. — La malade, de robuste constitution et qui a toujours présenté durant le temps de notre observation un excellent état général, a été opérée, à l'âge de vingt et un ans, d'une tumeur du flanc gauche, que l'examen histologique (sur des coupes que nous avons pu examiner) nous a montré être une tumeur pararénale de type épithélial, sécréteur, issue de quelque capsule surrénale accessoire, tumeur en apparence bénigne.

La malade guérit parfaitement en quelques semaines.

En 1923, elle fait une crise douloureuse lombaire qui dure quatre mois et que les radiographies que nous avons pratiquées ultérieurement nous permettent de rattacher à une poussée évolutive de lithiase rénale.

Histoire de la maladie. — Le début des accidents qui nous intéressent remonte au mois de juin 1926. Le 4 juin, elle est prise d'une douleur intolérable dans le membre inférieur gauche, douleur ne présentant pas une topographie nerveuse nette, mais affectant un caractère très spécial de brûlure et de constriction. Cette douleur s'accompagne d'impotence fonctionnelle du membre inférieur gauche; la malade ne peut se tenir debout et est contrainte de s'aliter. Il existe un degré marqué d'hyperesthésie cutanée qui

rend douloureux le contact des draps et nécessite l'emploi d'un cerceau.

Un médecin appelé porte le diagnostic de névralgie sciatique. Ce premier épisode douloureux et parétique dure une quinzaine de jours, au bout desquels la douleur se calme. La malade peut alors se lever, mais marche péniblement avec l'aide d'une canne. Elle vaque cependant à ses occupations.

Vers le 10 août 1926, des douleurs présentant les mêmes caractères que les précédentes apparaissent dans le membre inférieur droit, s'accompagnant d'une légère impotence fonctionnelle qu'on attribue à la douleur. La marche reste possible avec l'aide de la canne. La malade sort dans la rue, prend le Métropolitain pour aller consulter son médecin en ville. Elle présente à ce moment des troubles sphinctériens très importants, tant du côté de la vessie (envies fréquentes et impérieuses, perte des urines), que du côté du rectum (incontinence des matières). Par pudeur, elle cache soigneusement ces troubles gênants à son médecin et à son entourage. Ce déficit sphinctérien, dont nous avons pu obtenir l'aveu rétrospectif, persiste durant les vingt derniers jours du mois d'août, puis s'atténue, ne se produisant plus que par intermittence, et finit même par disparaître dans les mois qui suivent.

Dans les premiers jours de septembre 1926, elle est envoyée à l'Institut municipal d'Electro-Radiologie pour traitement, avec le diagnostic de sciatique double. On pratique une radiographie de la colonne dorso-lombaire, qui montre l'intégrité absolue du squelette (pas de mal de Pott, pas de cancer du rachis). Durant trois mois, la malade est soumise à divers traitements physiothérapiques (radiothérapie radiculaire suivant la technique de l'un de nous, diathermie, séances prolongées d'électrisation galvanique). Malgré ces diverses thérapeutiques, malgré l'emploi des analgésiques les plus variés, les douleurs persistent dans les membres inférieurs.

Devant ces divers échecs thérapeutiques, la malade est soumise en décembre 1926 à un *examen neurologique complet*.

On est d'abord frappé par l'incertitude de sa démarche. Il existe une diminution nette de la force segmentaire du côté gauche, surtout en ce qui concerne la flexion dorsale du pied.

Les réflexes rotuliens sont vifs. Le réflexe achilléen droit est très diminué. Il n'y a pas de signe de Babinski.

Mais notre attention est attirée par l'importance des troubles de la sensibilité. Subjectivement, les douleurs accusées par la malade se sont localisées au niveau du genou et de la cheville, principale-

ment du côté gauche (tiraillements, brûlure). La manœuvre de Lasèque n'est pas douloureuse, mais il existe de *grosses perturbations de la sensibilité objective*. Au niveau des membres inférieurs il existe une hypoesthésie au tact, surtout marquée à droite, et qui semble se présenter à ce niveau en bande radiculaire, décrivant une spirale autour du membre inférieur droit L², L³, L⁴. La sensibilité thermique est aussi perturbée aux mêmes niveaux. Sur le membre supérieur gauche, les troubles, quoique existants, apparaissent moins nets. Fait très important, il existe au niveau de la région thoraco-abdominale deux bandes radiculaires d'hypoesthésie (surtout au tact) : la première répondant à D⁴-D⁶ ; la seconde à D¹⁰-D¹².

Le reste de l'examen neurologique est négatif. Les résultats de cet examen étaient suffisants pour nous montrer que le diagnostic de sciatique était erroné et pour nous faire comprendre le pourquoi de nos échecs thérapeutiques.

Emettant alors l'hypothèse d'une compression de la moelle par tumeur, nous pratiquons le 14 décembre 1926 une ponction lombaire, qui révélait : une lymphocytose de 20 éléments par millimètre cube à la cellule de Nageotte, 1,20 d'albumine, un Bordet-Wassermann négatif.

Le 22 décembre, nous injections par voie sous-atloïdo-occipitale 1 cm³ 5 de *lipiodol*. Le transit lipiodolé apparaissait normal, les espaces sous-arachnoïdiens n'étaient pas bloqués.

A partir de cette époque et durant dix-huit mois, nous avons suivi régulièrement notre malade, d'abord dans le service de Ch. Foix, puis dans celui de Cl. Vincent où elle fut mise en observation.

Lentement, progressivement, l'affection se met à évoluer.

Les douleurs, qui avaient amené la malade à consulter, se calment, ne se reproduisant que très atténuées à de très rares intervalles, véritables symptômes d'arrière-plan.

Les troubles sphinctériens ne réapparaissent jamais plus.

Par contre, dès les premiers mois de 1927, nous assistons à l'installation d'une paraplégie spasmodique avec exagération des réflexes rotuliens (qui deviennent polycinétiques) et vivacité des deux réflexes achilléens. Le signe de Babinski se montre bilatéral avec clonus du pied. Les troubles du tonus, d'abord modérés, tendent à augmenter et de temps à autre la malade présente des spasmes douloureux sous forme de crampes qui immobilisent pendant quelques instants ses membres inférieurs en extension.

Les réflexes d'automatisme médullaires dits de défense existent, mais d'intensité moyenne.

Au cours de nombreux examens de la sensibilité, échelonnés sur de longs mois, nous enregistrons toujours les mêmes perturbations de la sensibilité objective au niveau des membres inférieurs. Dans les derniers examens pratiqués (premiers mois de 1928), il semble que la limite supérieure des troubles sensitifs soit remontée au niveau de D². Les troubles existent à tous les modes de la sensibilité, ils débordent la dissociation classique de la syringomyélie.

Durant cette longue période d'observation, nous n'avons jamais noté de signes du côté des membres supérieurs, du côté de la face, ni des yeux ; nous les avons cependant recherchés très souvent, car à un moment nous pensions à la possibilité d'une sclérose en plaques. Nous n'avons trouvé aucune atteinte apparente des nerfs bulbaires, aucun trouble de la déglutition, ni de la phonation.

Les phénomènes paralytiques n'ont jamais confiné la malade au lit. Jusqu'à la veille de son opération, elle a pu aller et venir dans la salle, s'aidant seulement d'une canne.

Nous avons, durant ces dix-huit mois d'observation, pratiqué deux nouvelles ponctions lombaires : une, le 15 avril 1927, a montré 0,50 d'albumine et 2,3 lymphocytes par millimètre cube. L'autre, le 21 octobre 1927, montrant 0,80 d'albumine avec 2,6 lymphocytes.

A plusieurs reprises, nous avons, jusqu'en mai 1927, fait cheminer dans les espaces sous-arachnoïdiens le lipiodol, que nous avons introduit une première fois par ponction sous-occipitale. Nous servant de la table basculante, la malade étant placée en position de Trendelenburg, chaque fois la bile lipiodolée est descendue du cul-de-sac dural lombo-sacré vers la région bulbaire en une à deux minutes, sans présenter ni arrêt franc, ni essaimage de la masse opaque de chaque côté du renflement en fines coulées latérales, type de bordure frangée et festonnée (image caractéristique, pour Sicard, des néoformations intramédullaires). A chacune de nos tentatives, l'épreuve de Sicard-Forestier se montra négative.

Par contre, l'épreuve manométrique de *Queckensted-Stooky*, pratiquée le 4 juin 1928, se montra très nettement positive.

Confiant dans la grande valeur de ce procédé d'investigation, se basant pour la localisation sur la limite supérieure des troubles sensitifs répondant au deuxième segment médullaire, Clovis Vincent, d'accord avec nous, confia la malade à De Martel pour une intervention qui eut lieu le 6 juin 1928.

La laminectomie porta sur les deux dernières vertèbres cervicales

et sur les trois premières dorsales. Elle permit d'extirper, après incision de la dure-mère et de la partie postérieure de la moelle, un fragment de tumeur blanc grisâtre assez facilement clivable sur les côtés, mais semblant se prolonger en haut et en bas. De Martel en extirpa la valeur d'une petite datte.

Les suites opératoires furent mauvaises. Le lendemain soir, la malade décédait.

(L'examen anatomique de ce cas n'était pas terminé au moment de l'impression de ce travail. Mais les résultats déjà acquis paraissent montrer qu'il est identique au cas de Bickel.)

N° 16

OBSERVATION DE MARINESCO ET DRAGANESCO

Publiée dans la *Revue Neurologique* (oct. 1924), sous le titre : « Kyste épidermoïde cholestéatomateux de la moelle épinière coexistant avec un processus syringomyélique. Contribution à l'étude de la syringomyélie. »

J. S..., âgé de trente ans, étudiant, entre pour la deuxième fois dans le service des maladies nerveuses de l'hôpital Colentina, le 11 août 1923, avec une paralysie spasmodique et des troubles sphinctériens.

Le malade, dont la mère est diabétique et lithiasique, a eu la rougeole, pendant l'enfance. Depuis lors, il a été assez bien portant jusqu'au mois de février 1915. A cette époque, il a remarqué une faiblesse des membres inférieurs, plus accentuée du côté gauche. Cette faiblesse a progressé continuellement. Quelques mois après apparaissent des troubles des sphincters. Vers la fin de l'année, il ne peut plus quitter le lit. Entré dans notre service — alors à l'hôpital de Pantélimon, on constate un syndrome de compression médullaire au niveau de la neuvième dorsale, et, en août 1916, il se laisse opérer par le professeur Juvara, qui trouve une tumeur molle, en dégénérescence cholestéatomateuse, située sous la dure-mère, mais dont on ne peut préciser nettement ni l'étendue, ni ses rapports et qu'on enlève par morcellement.

Quelques jours après l'intervention chirurgicale, quelques mou-

vements apparaissent aux membres inférieurs, et deux mois plus tard il peut même faire quelques pas étant soutenu.

Mais, trois mois après, il est de nouveau forcé de s'aliter et il reste ainsi jusqu'au mois de novembre 1918. Alors la motilité lui revient si bien qu'il peut même faire des petites excursions à pied. Il quitte l'hôpital.

En juillet 1920, à la suite d'une chute, paraît-il, son état s'aggrave de nouveau. En octobre 1921, il entre dans le service du professeur Danielopolu, à l'hôpital Filantropia. A ce moment, le malade présentait une paraplégie spasmodique, avec une impotence fonctionnelle complète des mouvements du côté gauche. Du côté droit, la flexion et l'extension du genou s'exécutaient assez bien ; les mouvements des autres segments du membre inférieur droit existaient également, mais très réduits. La sensibilité, presque disparue au niveau de la dixième dorsale en bas, présentait au-dessus une large bande d'hyperesthésie tactile et douloureuse jusqu'à la sixième dorsale.

En même temps, on put constater chez ce malade des phénomènes d'automatisme médullaire et une série de phénomènes d'automatisme viscéral, qui ont fait l'objet d'une étude des professeurs Danielopolu, Radovici et Carniol.

L'état du malade n'a pas cessé de s'aggraver depuis. Il ne pouvait plus quitter le lit. Plus tard apparurent quelques escarres de décubitus.

Le 11 août, il fut transporté dans notre service. A cette époque, la paraplégie était complète. Il présentait de l'incontinence des sphincters. Les troubles de la sensibilité offraient la même topographie: une anesthésie jusqu'à la dixième dorsale et une zone d'hyperesthésie au-dessus. Nous devons noter qu'à ce moment le malade accusait des crises douloureuses violentes dans cette zone d'hyperesthésie.

Les réflexes tendineux des membres inférieurs étaient *toujours exagérés*, le signe de Babinski existait des deux côtés. L'attitude en extension, avec contracture exagérée des deux membres inférieurs, se modifiait parfois.

Le malade succombe le 4 novembre 1923, avec un état septicémique.

A la nécropsie, on trouve au niveau du dixième et du onzième segment dorsal une tuméfaction, due à une cavité kystique, qui s'étend sur ces segments, détruisant complètement la moelle.

La dure-mère et les leptoméninges épaissies font corps avec la paroi du kyste. Le contenu de celui-ci est constitué par une masse de détritux jaunes, avec d'abondants cristaux et corpuscules amorphes de cholestérine, comme on peut le voir par l'examen microscopique.

Sur la face antérieure de la moelle, depuis le niveau de cette tuméfaction jusqu'au cône terminal, il existe de nombreuses plaques cholestéatomateuses, légèrement adhérentes à l'arachnoïde.

Le segment de la moelle situé au-dessous du kyste est d'apparence presque normale ; le segment supérieur, en dehors de la dégénérescence des cordons postérieurs, présente en outre, dans les cornes postérieures, deux cavités régulières, visibles macroscopiquement, que nous allons étudier au point de vue histologique.

EXAMEN MICROSCOPIQUE

Au niveau du tiers supérieur du sixième segment dorsal, presque toute la corne postérieure gauche est occupée par un foyer d'hyperplasie névroglie. Dans le tiers moyen de ce même segment, celui-ci est remplacé par une cavité syringomyélique de contour régulier, ayant plus d'un millimètre en diamètre et limitée par une zone névroglie fibrillaire, très pauvre en noyaux. Le passage entre ce foyer et le tissu normal se fait progressivement : cette formation occupe surtout la base de la corne postérieure gauche et pénètre dans le tiers antérieur du faisceau de Burdach, en étouffant la colonne de Clarke, dont on reconnaît à peine une ou deux cellules très altérées.

Dans le tiers inférieur du sixième segment dorsal, en dehors de la cavité décrite, du côté gauche, qui diminue, on remarque aussi du côté droit un foyer gliomateux, raréfié, au centre pâle, situé vers le bord interne de la corne postérieure respective.

Au niveau supérieur de la septième dorsale, la cavité gauche augmente, atteignant 2 millimètres de diamètre ; elle laisse libre le bord externe de la corne postérieure et avance dans le tiers antérieur ventral du cordon postérieur, presque jusqu'au septum médian, qu'elle repousse. La colonne de Clarke, toujours refoulée, est réapparue. Le canal épendymaire, assez loin, n'a aucune relation avec les lésions existantes.

Au tiers moyen du septième segment dorsal, les deux foyers, presque symétriques, sont situés dans le tiers antérieur du cordon

postérieur. Ils touchent le bord interne des cornes postérieures, sans atteindre le septum médian. Tous les deux sont arrondis et ont plus d'un millimètre de diamètre. Celui du côté droit présente un commencement de désintégration, celui du côté gauche une cavité.

A la partie inférieure du septième segment, la cavité gauche s'agrandit de nouveau, atteignant 2 millimètres de diamètre; elle occupe le tiers antérieur du cordon postérieur, dépassant un peu le septum médian dorsal. Le foyer de gliomatose du côté droit, un peu plus développé qu'au niveau sus-jacent, montre un commencement de désintégration centrale et envahit toute la corne postérieure correspondante jusqu'à la base de la corne antérieure. Le canal épéndymaire reste toujours sans relation avec les foyers.

Au niveau de la moitié de la huitième dorsale, ces foyers deviennent de nouveau compacts, sans trace de cavité centrale. Mais, dans la moitié inférieure du même segment, les cavités réapparaissent des deux côtés : celle de gauche plus développée, celle de droite commence à peine.

A la partie supérieure du neuvième segment dorsal, toute la corne postérieure droite est remplacée par un foyer gliomateux arrondi, qui se développe latéralement beaucoup plus que l'étendue normale de cette corne.

En avant, ce foyer étouffe en partie les cellules sympathiques de la corne latérale, en dedans il comprime la colonne de Clarke et, en arrière, il laisse libre la zone de Lissauer.

Au centre de ce foyer et occupant environ un cinquième de sa surface (fig. 2 et 3), il existe une formation pseudo-canaliculaire, composée de quatre à cinq couches d'éléments cellulaires dont les noyaux petits, allongés, se disposent en palissade. Les éléments situés à l'intérieur de cette formation paraissent y envoyer des prolongements qui, en s'unissant avec les autres, forment un véritable faisceau. Ces prolongements fibrillaires ont subi une dégénérescence grasseuse.

A la partie périphérique ou basale de ce pseudo-canalicule, il existe des plasmods géantes, contenant trente à quarante noyaux. On voit même, vers le centre, des cellules géantes, mais celles-ci dégèrent rapidement, comme le montrent les réactions tincto-riales.

Autour de cette formation commence le processus gliomateux, représenté par une zone très riche en noyaux et dont les fibres ont un trajet concentrique. Par places, il paraît qu'entre les noyaux de

la formation décrite et ceux de la zone avoisinante il y a une continuité. Dans cette région, entre les fibres, il y a des îlots de cellules globuleuses, à petits noyaux, qui ressemblent à des corps granuleux, mais dont le protoplasma n'a que de très fines granulations lipodales et se colore d'une façon intensive par les couleurs d'aniline.

En dehors de cette zone, le foyer a la même structure qu'au niveau supérieur : pauvre en noyaux, très pauvre en vaisseaux, sauf vers la périphérie, où les uns et les autres se multiplient.

Dans la corne postérieure gauche se trouve un autre foyer gliomateux qui présente dans la partie centrale deux ou trois îlots de cellules du même type que celles décrites sous l'apparence de corps granuleux ; ce sont peut-être des cellules léicithiniques. Ces îlots, à mesure qu'ils s'accroissent, détruisent la paroi gliomateuse et forment une espèce d'encoche où ils se disposent. Ce foyer remplace complètement la corne postérieure gauche.

Quelques coupes plus bas, les îlots disparaissent, laissant la simple zone gliomateuse, au centre, plus pâle. De même, du côté droit, la formation en palissade modifie son aspect. A présent, on rencontre à sa place plusieurs nids cellulaires, constitués par des éléments qui se disposent sur une petite portion en palissade. On y trouve aussi des plasmodes géantes.

Au tiers moyen du neuvième segment dorsal, dans les deux cornes postérieures, il n'y a que de simples foyers gliomateux. La formation pseudo-canaliculaire, trouvée dans la corne postérieure droite, n'a donc aucune relation avec le canal épendymaire, elle est tout à fait isolée.

Mais, au tiers inférieur du neuvième segment dorsal, l'image change de nouveau. Du côté gauche, il existe un foyer gliomateux en forme de croissant occupant le bord interne et de la tête de la corne postérieure. Dans sa concavité, c'est-à-dire en plein cordon de Burdach et de Goll, on trouve une formation constituée par une cavité centrale irrégulière, bordée par une paroi à trois couches. La plus interne est formée par des cellules du type décrit plus haut. Ces cellules fusionnent parfois pour former de vastes plasmods et d'autres fois elles se disposent en îlots. On voit même un groupement en palissade (fig. 4), semblable à celui qu'on a trouvé au niveau du tiers moyen du neuvième segment dorsal, du côté droit. Entre les îlots, et même entre les cellules susdites, pénètrent de fines fibrilles conjonctives qui se colorent nettement par le fuch sine de Gieson ; ces fibres se dirigent à la limite de la couche cellulaire, où elles forment un faisceau assez développé. En partie,

ces fibrilles conjonctives se perdent autour des vaisseaux, qui apparaissent dans cette zone multipliés et à parois épaissies. Sur des coupes en série, on surprend comment ce tissu conjonctif provient des abondants faisceaux qui entourent le vaisseau pénétrant dans la moelle par le septum qui sépare les cordons de Goll et de Burdach du côté gauche. Le tissu conjonctif décrit est en continuel développement, comme le montre le grand nombre de noyaux. En dehors de cette zone conjonctivo-vasculaire commence la zone de gliose. Entre les deux et surtout dans les gaines des vaisseaux, il y a une intense infiltration lymphocytaire.

En dedans de cette formation et un peu en arrière de la commissure grise, il existe un amas d'éléments clairs, lécithiniques, isolé, mais qui, un peu plus bas, fusionne avec la cavité décrite, en s'entourant également de tissu conjonctif.

Au niveau de la zone de transition du neuvième et du dixième segment dorsal (fig. 5), la cavité de désintégration de la corne postérieure gauche s'est beaucoup agrandie. Sa paroi est toujours limitée par une membrane conjonctive discontinue, infiltrée de lymphocytes et tapissée à l'intérieur par des éléments clairs, à réaction faiblement basophile et par des plasmods géantes. En dehors de cette cavité, il en est apparu deux autres, l'une dans le foyer gliomateux de la corne postérieure droite, l'autre dans la corne latérale du même côté. Ces cavités, qui s'accroissent progressivement, ont, par places, leur paroi formée par le tissu propre nerveux et dans le reste par des cellules claires ou des cellules géantes. A ce niveau, on remarque, dans une région voisine de la paroi, comment un capillaire, par une prolifération de ces cellules endothéliales, donne naissance à des plasmods géantes et à des bourgeons vasculaires multinucléés (fig. 6). Ce fait nous montre qu'au moins une partie des cellules géantes que nous trouvons dans la paroi des cavités pourrait provenir d'un bourgeonnement des capillaires, comme le soutient M. le professeur Babès. Peut-être les cellules géantes se constituent-elles aussi aux dépens des cellules claires décrites.

A un niveau plus inférieur, ces trois cavités vont se confondre en une seule, laquelle laisse intacte une bande très réduite de tissu nerveux. En même temps, le canal épendymaire a été détruit par le processus de désintégration (fig. 7). Le contenu de cette cavité est représenté par une masse de détritits filamenteux dans laquelle on voit à peine quelques éléments et où nous avons trouvé de la cholestérine sur des frottis frais. La paroi est constituée par une membrane conjonctive discontinue, infiltrée de lymphocytes et tapissée

par des cellules claires et des plasmodes géantes. Sur une petite portion, on trouve une membrane épidermoïdale qui, en s'étendant de plus en plus, remplace la couche giganto-cellulaire mentionnée.

Donc, au niveau de la moitié supérieure du dixième segment dorsal, nous assistons progressivement à l'accroissement de la cavité centrale au détriment de la moelle qui, en partie détruite, en partie comprimée, arrive bientôt à n'être plus reconnaissable. Toujours à ce niveau, le processus pachyleptoméningé est très intense.

Dans la moitié inférieure du dixième segment dorsal, le tissu propre de la moelle n'existe presque plus (fig. 8). Ici, on trouve, en dedans de la dure-mère très épaissie, une zone conjunctivo-vasculaire formant une symphyse avec la précédente et dans laquelle se distinguent encore des faisceaux de racines nerveuses relativement bien conservées.

En dedans de celle-ci et adhérente se trouve une membrane épidermoïdale continue, dont nous avons surpris l'apparition et qui constitue la paroi de la cavité. Cette membrane présente un grand intérêt, puisqu'elle nous indique l'origine de la tumeur. En effet, elle rappelle l'épithélium cutané (fig. 9). En allant de la périphérie vers le centre, on rencontre plusieurs couches. Tout d'abord, c'est une couche d'éléments à contour peu précis et dont les noyaux allongés se disposent radiairement sur la plupart des sections. Ces cellules ressemblent à la couche basilaire de la peau. Vers l'intérieur, nous voyons une seconde couche dont les cellules ne se différencient pas nettement, mais dont les noyaux arrondis, ovalaires ou aplatis, se disposent sur deux ou trois plans. Ces noyaux, comme les précédents, présentent un nucléole évident. Quoique les ponts protoplasmiques entre les cellules fassent défaut, on peut néanmoins affirmer l'analogie de cette couche avec celle de Malphigi, surtout parce que, à l'intérieur, il existe deux ou trois assises de cellules aplaties et renfermant des gouttelettes qui se colorent vivement par le carmin et l'hématoxyline. Il n'y a aucun doute que ce sont des granulations d'*éleïdine* ou de *kératohyaline* et que la couche qui les contient est la couche granulaire. Ces granulations, plus réduites et plus rares à la périphérie, deviennent volumineuses et abondantes vers l'intérieur.

Les couches suivantes ne présentent pas une individualisation nette. On ne trouve pas le liseré correspondant à la couche intermédiaire, mais par places on peut distinguer une couche transparente dans laquelle on voit des noyaux très atrophiés et aplatis, voire même effilés.

En d'autres places, cette couche fait défaut. Mais il en existe presque toujours une autre de structure lamelleuse, sans noyaux, très épaisse parfois (fig. 10), qui n'est autre chose qu'une couche cornée et qui se colore en jaune brun par la fuchsine de Van Gieson. Cependant, la réaction de cette couche n'est pas acidophile dans toute son étendue. Il y a des portions qui prennent même l'hématoxyline. Il s'agit donc de modifications dans la réaction de cette couche comme il en existe dans l'ichtyose et dans la pellagre (Babès). Les lamelles situées à la partie interne se dissocient, on pourrait dire qu'elles se desquament. Le processus de dissociation de ces lamelles se poursuit vers l'intérieur de la cavité, allant jusqu'à former des cellules isolées, qui constituent une partie du contenu de cette cavité. En effet, on y rencontre des amas de cellules de formes variées, aplaties ou polygonales, en haltère ou effilées. Quelquefois, on peut reconnaître, dans ces éléments, une ombre de noyau. Il paraît donc que ces placards épithéliaux proviennent de la couche desquamante de la membrane épidermoïdale qui, une fois arrivée dans le centre du kyste, où il y a peut-être un milieu particulier, perd sa kératine et reste ainsi comme un véritable squelette cellulaire.

Mais, dans le centre de la cavité, en dehors de ces éléments, il existe parfois également une espèce de trame fibrillaire ou filamenteuse, dans laquelle probablement se disposent les cristaux de cholestérine que nous avons trouvés sur des frottis frais.

La membrane épidermoïdale décrite, et qui a une grande analogie de structure avec l'épiderme cutané, présente au niveau de la moitié inférieure du dixième segment dorsal une continuité parfaite, et la structure que nous avons décrite s'y rencontre sur toute la circonférence. Mais cette uniformité de structure change progressivement, aussi bien dans le segment supérieur, comme nous l'avons vu, qu'au-dessous, comme nous allons le voir bientôt.

À la partie supérieure du onzième segment dorsal, la moelle commence à réapparaître, mais elle a d'autres relations avec la cavité kystique, et à ce niveau elle est à peine reconnaissable. Comprimée dans le sens antéro-postérieur, elle est réduite à une bande à peine large d'un millimètre occupant le tiers de la circonférence de la section transversale. On peut reconnaître la moitié droite, le cordon et la corne antérieure gauche, le groupe des cellules épendymaires, mais le reste — surtout du côté droit — est détruit et remplacé par le kyste.

Sur les coupes de cette région, on voit bien que le kyste fait corps

avec la moelle parce qu'il est entouré, comme celle-ci, de la couche de chromatophores qui appartiennent à la pie-mère. Donc, il est sous-pie-mérien. En dehors de cette couche, on trouve le reste des méninges, y compris la dure-mère, très épaisses et soudées. En dedans, la cavité est tapissée par une membrane conjonctivale, couverte par une couche épidermoïde comme au-dessus.

Au niveau de la moitié inférieure du onzième segment dorsal, la moelle apparaît plus nettement, mais déformée. Tandis que la moitié droite est relativement bien conservée, celle du côté gauche présente sur la face antéro-latérale une excavation qui s'avance en longeant la corne antérieure jusqu'au voisinage de l'épendyme, dont il reste cependant séparé. Cette excavation n'est qu'une partie de la cavité du kyste décrit, qui apparaît à ce niveau sur la face antérieure de la moelle. La partie intramédullaire du kyste, qui est comme creusée en plein tissu nerveux, est bordée par une couche irrégulièrement pluristratifiée et continuée par des cellules claires et des cellules géantes. Par places, entre elle et le tissu nerveux, on voit des faisceaux de fibrilles conjonctives qui s'insinuent même entre les cellules. En même temps, il y a une invasion d'éléments embryonnaires et une prolifération de vaisseaux de néoformation. Les cellules les plus internes sont en voie de dégénérescence. Dans l'intérieur de la cavité apparaît la même trame filamenteuse que nous avons observée également à d'autres niveaux. Le même contenu existe aussi dans le reste de la cavité kystique à ce niveau, c'est-à-dire dans la partie extramédullaire, que nous avons rappelée, et qui reste limitée par une membrane conjonctivo-vasculaire, contenant par places des îlots d'éléments clairs et des plasmodes géantes. En dehors d'elle, nous trouvons les méninges molles hyperplasiées et la dure-mère épaissie. L'épaississement de la dure-mère n'atteint pas le grand développement qu'on constate à la partie postérieure et sur les deux côtés, où la symphyse méningée est encore intense. Donc, à ce niveau, la membrane épidermoïdale a disparu, étant remplacée par une couche giganto-cellulaire. A des niveaux plus inférieurs du même segment, la position intramédullaire du kyste s'isole de la portion extramédullaire, on la voit comme une cavité irrégulière, tapissée par les mêmes cellules et réduite de volume. Elle occupe la zone correspondant à la base des deux cornes gauches, en dehors du groupe de cellules épendymaires avec lesquelles elle n'est pas en continuation. Le reste du kyste est réduit de même à une formation cavitaire, qui creuse une encoche dans la région antéro-latérale de la moitié gauche de la moelle et se trouve

fermée en avant par les méninges, et qui, à l'intérieur, est tapissée par une membrane conjonctivo-vasculaire et de rares éléments clairs et des plasmodes géantes.

Au niveau de la douzième dorsale, le processus pachyméningitique persiste encore et est localisé à la partie postérieure et latérale gauche. A ce niveau, en dehors de la déformation de la moelle, d'une légère dégénérescence dans les cordons postérieurs et de la dégénérescence descendante des faisceaux pyramidaux, on ne trouve pas d'altérations importantes. Le kyste ne s'observe plus. Sur tout le segment sous-lésionnel, la dégénérescence descendante se poursuit des deux côtés. Les cellules motrices de ce segment paraissent normales. Dans le segment sus-lésionnel en dehors des lésions décrites, il y a une dégénérescence ascendante dans les cordons postérieurs qui intéresse toute la coupe de ces cordons au niveau de la partie supérieure du neuvième segment dorsal, le faisceau de Goll au niveau de la première dorsale, et le tiers postérieur du même faisceau seulement au niveau de la moelle cervicale supérieure.

N° 17

OBSERVATION DE BIELSCHOWSKY ET ERNST UNGER

Publiée dans le *Journal für Psychologie und Neurologie* (t. 25, 1920), sous le titre : « Syringomyélie avec formation de tératome et blastome extra-médullaire. Contribution à l'étude de la pathogénie de la syringomyélie. »

M. FRIEDRICH (W.), âgé de trente-sept ans. N'a fait aucune maladie importante. N'a pas eu la syphilis. N'a jamais fait d'excès d'alcool. Est marié depuis neuf ans et a un enfant en bonne santé.

Les premiers signes de la maladie actuelle ont débuté il y a deux ans. A la suite d'un « refroidissement », dit le malade, il ressent des douleurs intenses dans l'épaule gauche, qui se propagent à la face interne du bras. Il éprouve fréquemment une sensation d'engourdissement dans le même territoire. Parfois des crampes.

Un peu plus tard apparaît une faiblesse du membre supérieur gauche, surtout des fléchisseurs des doigts. Tous ces symptômes augmentent d'une façon progressive, mais lente.

Dix-huit mois après l'apparition des premiers troubles subjectifs survient une contracture marquée du membre inférieur gauche, qui détermine une gêne de la marche. En même temps, la sensation permanente que cette jambe est « glacée ».

Le 11 novembre 1917, le malade est examiné par le professeur Schuster. Voici ce qu'il trouve :

Homme de taille moyenne, de forte constitution. A la simple inspection on note, au-dessous de l'œil gauche, la présence d'une petite tumeur, de la grosseur d'une lentille, d'aspect violacé, qui ressemble à un angiome.

Motilité. — A l'examen neurologique, on trouve une paralysie du membre supérieur et une parésie du membre inférieur gauches.

Toute la musculature de l'épaule gauche est atrophiée. Sont surtout frappés les muscles deltoïde, sous-épineux et trapèze dans sa partie supérieure. Les muscles du bras et les petits muscles de la main sont également atrophiés, mais à un degré moindre.

Les mouvements actifs sont possibles. Mais l'abduction du bras (gauche) s'arrête à l'horizontale. La flexion et l'extension de l'avant-bras sur le bras sont presque normales. Les doigts qui, au repos, restent fléchis dans la paume de la main, peuvent exécuter les mouvements ordonnés, mais ils sont lents. L'extension est nettement déficiente. Dans les mouvements passifs, on rencontre une résistance musculaire et articulaire qui se laisse difficilement vaincre.

Il est à noter aussi l'existence de contractures fibrillaires dans les muscles de la racine du membre, dans le territoire où précisément le déficit moteur est le plus marqué.

Au membre inférieur gauche, on constate de la spasticité qui s'objective aussi bien dans les mouvements actifs que dans les mouvements passifs. Il n'y a pas d'atrophie apparente.

Les muscles de la face du côté gauche, les muscles de la mastication et de la déglutition sont normaux.

Du côté droit, on ne trouve aucun trouble moteur.

Les réflexes tendineux des membres supérieurs sont vifs des deux côtés, mais plus vifs à gauche qu'à droite. Les réflexes rotuliens sont nettement exagérés des deux côtés également.

Les réflexes cutanés abdominaux sont normaux des deux côtés. Le cutané plantaire est souvent en extension à gauche. On note enfin un clonus bilatéral du pied, plus net à gauche qu'à droite.

La sensibilité. — La sensibilité tactile est normale à la face. Aux membres supérieur et inférieur gauches, elle est partout dimi-

nuée, sauf à la face interne de la cuisse. Au tronc, elle est partout intacte.

La sensibilité douloureuse est diminuée dans tout le territoire des membres supérieur et inférieur droits. Elle est, par contre, normale à gauche.

La sensibilité thermique n'est troublée qu'au membre inférieur gauche. Tout attouchement de la peau à son niveau déclanche, outre la perception tactile, une sensation de froid.

Le sens de position est conservé.

Yeux. — La pupille et la fente palpébrale gauches sont plus petites que leurs homologues du côté droit. Mais les deux pupilles réagissent bien à la lumière.

Il faut ajouter encore qu'on ne trouve rien d'anormal à l'examen de la colonne cervicale. L'atlas et les autres vertèbres cervicales sont mobiles. La pression et la compression des apophyses épineuses ne déterminent aucune sensation spéciale.

Le professeur Schuster a conclu au diagnostic suivant : le malade présente vraisemblablement une tumeur à la hauteur de la moelle cervicale moyenne. En ce qui concerne la petite tumeur faciale, elle est probablement de la même nature que la tumeur cervicale. En raison de la proximité du bulbe, « toute intervention chirurgicale est dangereuse ».

Malgré ces troubles, le malade, qui était sous-officier dans l'armée active, dans un régiment de dragons, rejoint en janvier 1918 le camp d'instruction. Il y fait son service jusqu'en octobre 1918, où il est hospitalisé dans un hôpital militaire.

En février 1919, le malade qui, entre temps, avait de nouveau rejoint son régiment, est envoyé par son médecin militaire à l'un de nous (Bielschowsky). Il est à noter qu'après avoir quitté l'hôpital militaire et repris son service, il a continué à se plaindre de douleurs d'intensité constamment croissante.

À l'examen actuel, il présente le tableau d'une hémiplegie spinale du type Brown-Séquart, qui semble être déterminée par une lésion localisée de la moelle cervicale supérieure.

Troubles moteurs. — Le malade se présente la tête inclinée du côté droit, à cause, dit-il, des douleurs persistantes dans les muscles de la nuque et de l'épaule. L'épaule gauche est plus basse que la droite. Le bord spinal de l'omoplate droit est éloigné de la ligne médiane de 2 cm. 5 de plus que l'omoplate gauche.

Les muscles de la ceinture scapulaire sont atrophiés. Les plus frappés sont le deltoïde, le sus et le sous-épineux, le rhomboïde, la

partie moyenne et la partie supérieure du trapèze. L'atrophie s'étend du reste à tous les segments du membre, aux éminences thénar et hypothénar, aux interosseux. L'avant-bras a tendance à se mettre en demi-flexion. Les doigts sont fléchis dans la paume de la main.

Les mouvements actifs de n'importe quel segment du membre sont ralentis et entrecoupés de spasmes, qui existent même au repos. La diminution des mouvements actifs est surtout marquée à l'extrémité distale. Les doigts peuvent à peine se mouvoir au niveau de l'articulation métacarpo-phalangienne. L'abduction du pouce se fait avec grande peine et par saccades. L'écartement spontané des doigts en éventail est impossible.

Au membre inférieur gauche, on ne constate pas d'atrophie. Les mouvements actifs ne sont ici diminués qu'aux orteils, dont la flexion et l'extension sont minimales. La démarche a les caractères classiques de la démarche hémiplegique : spasticité et circumduction. La spasticité apparaît avec netteté également dans les mouvements passifs.

La force musculaire est aussi légèrement diminuée au membre inférieur droit, mais à un degré bien plus faible qu'à gauche.

La respiration se fait suivant le type costal. Le phénomène de Litten (pour le diaphragme) manque des deux côtés.

Les réflexes ostéotendineux du membre supérieur gauche sont plus vifs que du côté opposé. Ceux des membres inférieurs sont exagérés également.

Les cutanés abdominaux manquent à gauche.

Le Babinski, l'Oppenheim existent à gauche.

Il existe un clonus du pied, mais non de la rotule, et parfois un clonus des mains.

La sensibilité est très troublée. La sensibilité douloureuse et thermique est très diminuée à droite, dans toute la moitié du corps depuis le cou. A gauche, au contraire, on note plutôt une hyperexcitabilité thermique et douloureuse.

Les excitations tactiles sont perçues presque normalement à gauche et localisées correctement. A la nuque, du même côté (gauche), chaque excitation tactile est perçue à la fois comme une sensation tactile et douloureuse. A droite, les impressions tactiles sont perçues avec rapidité, mais leur localisation est fautive. La limite supérieure des troubles de la sensibilité est à droite en C².

Le sens des positions segmentaires est conservé, sauf à l'extrémité très paralysée du bras gauche.

Yeux. — La pupille gauche est plus petite que la droite. Les deux

réagissent correctement à la lumière et à l'accommodation. Le fond d'œil est normal de chaque côté.

La percussion de la colonne vertébrale provoque de la douleur quand on arrive en C³-C⁴.

L'examen électrique établit que les muscles atrophiés sont partiellement inexcitables aux deux variétés de courant. Dans les portions atrophiées du trapèze et dans le deltoïde gauche, on trouve une réaction de dégénérescence partielle.

Notre diagnostic est le suivant : tumeur probablement extramédullaire, dont la limite supérieure est en C².

On expose au malade les dangers d'une intervention chirurgicale. Mais celui-ci, ne pouvant plus supporter les douleurs atroces de la nuque et de l'épaule gauche, accepte l'intervention.

L'intervention a lieu le 21 février 1919. Laminectomie en C²-C⁵. A la hauteur de C⁴-C⁵, la dure-mère et la moelle ont un aspect normal. Les pulsations de la moelle y manquent cependant. A la hauteur de C³, la moelle proémine, refoulant la dure-mère. Celle-ci est violacée. On sent au-dessous d'elle une tumeur qui repousse la moelle vers la droite.

Après incision de la dure-mère, on tombe sur une moelle aplatie. Tout essai de séparer la tumeur de la moelle est suivi d'hémorragie. On enlève la tumeur par morceaux. Mais on s'aperçoit qu'elle s'étend plus haut que ne l'avait montré l'examen clinique. On la trouve derrière l'arc de l'atlas et dans le trou occipital, et elle remonte encore plus haut sous la forme d'une masse de la grosseur d'une noix. Les racines nerveuses qui émergent dans le champ opératoire sont incisées. Après l'ablation de la tumeur, on voit sur la moelle une excavation allongée, dont le pôle inférieur se trouve à la hauteur du troisième segment cervical et qui, de là, s'étend en haut en s'élargissant.

La fermeture de la plaie opératoire se fait au catgut gros. Toute l'opération a été effectuée sous anesthésie locale, le malade conservant tout le temps sa conscience.

Après l'opération, son bras gauche est complètement paralysé. De même les mouvements actifs de sa jambe ont diminué par rapport à l'état antérieur de l'opération.

Mais, après trois jours, la motilité des membres du côté gauche est revenue à son état préopératoire. Malheureusement, le malade commence à ce moment un état fébrile qui aggrave son état général. La température se fixe autour de 39°. Le malade tombe dans un état

de torpeur interrompue par des phases d'agitation et de délire loquace. Un tableau de méningite s'installe dix jours à peine après l'opération, avec raideur de la nuque et Kernig. Dans le massif facial supérieur, on observe des contractures involontaires. Les deux bras sont agités de mouvements athétoïdes. La ponction lombaire ramène un liquide brunâtre dans lequel on décèle des staphylocoques. Après une courte amélioration, la mort est survenue brusquement.

L'autopsie, faite par le professeur Hardt, a donné les résultats suivants :

A la partie supérieure de la moelle cervicale une large excavation, qui représente une perte de substance intéressant tout la moitié gauche de la moelle. Taillée à l'emporte-pièce, cette perte de substance s'arrête juste au sillon médian antérieur.

Au-dessus de cette lacune, on trouve une tumeur irrégulièrement arrondie, de la grosseur d'une noix, enchâssée entre le bulbe et l'hémisphère cérébelleux gauche. Ce n'est que la partie toute supérieure de la néoformation, inaccessible à l'intervention chirurgicale par la voie médullaire, parce que située dans la boîte crânienne.

Mais, si la moelle cervicale supérieure est complètement détruite, le bulbe semble macroscopiquement intact, ainsi que le cervelet.

La pie-mère est bleuâtre au niveau du bulbe et de la moelle avoisinante. Elle est parsemée de caillots sanguins. L'examen minutieux des méninges basales montre des lésions de méningite aiguë, avec infiltration périvasculaire. Mêmes lésions inflammatoires au niveau des plexus choroïdes du troisième ventricule. Ici les vaisseaux sont, par endroits, thrombosés. La mort subite doit être attribuée à un début de stase dans le territoire de la grande veine de Galien.

Pour l'examen méthodique du système nerveux, nous commencerons par l'extrémité inférieure de la moelle et nous remonterons progressivement. Nous laisserons de côté les lésions inflammatoires récentes et nous nous occuperons des lésions *chroniques*.

Coupe en S⁴.

On trouve à la partie postérieure du cordon postérieur, centrée sur l'extrémité du septum médian, une bande périphérique de tissu névroglie qui adhère à la pie-mère. Sa richesse en noyaux est plus grande que ce que l'on trouve normalement dans le fin liseré qui borde la moelle.

Le septum médian qui sépare les deux cordons de Goll reste fermé

à sa partie postérieure. Mais, plus en avant, depuis le milieu du cordon jusqu'à la commissure grise, il est remplacé par une fente assez large, allongée d'avant en arrière et bordée de chaque côté par une lame de tissu névroglie.

Par ailleurs, on ne trouve rien d'anormal à cette hauteur. Dans la substance gélatineuse centrale, le canal est fermé et à sa place on trouve une masse de cellules épendymaires, divisée en petits amas, comme cela se voit souvent chez les sujets âgés.

Cette disposition du tissu névroglie reste pareille jusqu'au milieu de la moelle lombaire. On ne trouve pas d'autres anomalies. Ici et là cependant, disséminées dans les cordons de Burdach, on remarque quelques cellules hétérotopiques, surtout dans le voisinage de la substance grise.

A partir de S², on trouve, dans l'aire du faisceau pyramidal croisé gauche, une dégénération intense ; un processus de prolifération névroglie remplace les zones dégénérées. Il s'agit là d'une dégénération secondaire qui occupe toute la moelle sous-jacente à la tumeur. Ses limites sont partout plus nettes. Pour éviter des redites, nous ne nous occuperons plus de cette dégénération, qui est la même jusqu'à la tumeur.

Une anomalie importante n'apparaît plus alors qu'en D¹²-D¹¹. On trouve à ce niveau, dans le segment ventral du cordon postérieur gauche, un noyau typique de gliose de Schultze. Il est formé d'un tissu névroglie pauvre en noyaux, mais assez riche en fibres. La densité nucléaire est la même au centre et à la périphérie de la tumeur. Dans quelques points rares de la périphérie seulement, on trouve une prolifération nucléaire plus intense. On y trouve des noyaux disposés en chaînette ou en haltère. En tout cas, leur présence semble démontrer la tendance envahissante de la névroglie.

Ce noyau glial s'étend à gauche jusqu'à la face interne de la corne postérieure. En avant, il n'atteint pas la substance gélatineuse du canal central. Le septum médian postérieur est dévié vers la droite.

Le noyau s'étend en hauteur sur toute la moelle dorsale, sans augmenter de périmètre. C'est une tige à bords parallèles. On y rencontre des vaisseaux rares, dont la structure ne présente rien d'anormal.

A partir de C⁸, le diamètre du noyau gliomateux commence à augmenter. A son milieu apparaît une cavité, petite encore et à peine

reconnaissable à l'œil nu (voir fig. 6), mais qui va s'agrandir plus haut.

Le tissu névroglique est composé de noyaux rares et de fibres agglomérées en faisceaux épais qui lui donnent un aspect poreux. La pauvreté nucléaire est la même sur toute l'étendue du champ néoplasique, sauf en certains points périphériques, où la prolifération nucléaire semble particulièrement intense. Ces points siègent surtout dans le voisinage de la corne postérieure. Mais la substance grise n'est pas encore envahie.

Le septum médian postérieur est repoussé à droite et le cordon du même côté diminué d'autant. La néoformation gliale n'atteint pas le canal de l'épendyme, mais la distance qui les sépare est petite.

Le système vasculaire n'offre rien de particulier à signaler.

Au niveau de C⁷, le gliome a encore augmenté de volume. La corne postérieure gauche est aplatie et repoussée vers la périphérie. La structure histologique est la même.

En C⁸, la topographie néoplasique n'a pas changé. Son centre est occupé par un tissu lâche, pauvre en cellules. La substance gélatineuse périépendymaire est encore indépendante de la tumeur.

Au niveau de C⁹, la cavité centrotumorale a augmenté. Elle est entourée de travées névrogliques pauvres en noyaux. Sa lumière est irrégulière, troublée par des saillies fibrillaires.

La tumeur est ici ovalaire, à grand axe transversal. Elle occupe la zone ventrale des deux cordons et repousse latéralement les cornes de substance grise. Ses bords sont nets. Le canal de l'épendyme est toujours indépendant, bien qu'il ne soit séparé du gliome que par un mince reste de commissure grise.

La structure des vaisseaux est ici modifiée. Leur paroi est épaissie et infiltrée d'éléments conjonctifs. Cet épaississement est surtout marqué pour les vaisseaux qui cheminent dans le septum postérieur. Mais on rencontre dans ce septum des faisceaux de tissu conjonctif indépendants, n'ayant aucun rapport avec les vaisseaux. On peut le vérifier en étudiant des coupes en série. On pourrait supposer que ces faisceaux, d'apparence indépendante, ne sont que des éléments de l'adventive coupés tangentiellement. Il n'en est rien. L'étude des coupes sériées nous a montré que ces faisceaux sont indépendants des parois vasculaires.

On ne constate pas de phénomènes inflammatoires dans le système vasculaire, excepté les lésions en rapport avec la méningite aiguë.

Au niveau de C^4 , la néoformation a augmenté considérablement. Elle occupe toute la place des cordons postérieurs et empiète en avant sur les cornes antérieures. Latéralement, elle repousse les cornes postérieures. En avant, elle refoule les commissures grises. La substance gélatineuse centrale est très comprimée ; les cellules épendymaires n'affectent aucune relation avec la tumeur. Elles forment des amas cellulaires disloqués, mais indépendants.

A cette hauteur, on constate dans la corne postérieure droite l'apparition d'un noyau glial nouveau. Son volume est minime, mais déjà une fente se dessine dans son centre. Cette nouvelle tumeur est complètement indépendante de la première. Entre les deux cheminent des fibres du cordon postérieur et quelques collatérales réflexes qui aboutissent aux cornes antérieures.

Au point de vue histologique, cette nouvelle tumeur est constituée d'un stroma fibrillaire dont les éléments se réunissent en faisceaux épais. Les noyaux y sont rares. Dans sa zone marginale, les vaisseaux montrent une hyperplasie du tissu conjonctif. Dans sa zone interne, on trouve de nombreuses fibres de Rosenthal, sur lesquelles nous reviendrons.

La grande tumeur prend ici la majeure partie de la moitié gauche de l'organe. Elle occupe l'aire des cordons postérieurs, presque toute la substance grise centrale et une partie du cordon latéral gauche. De la corne antérieure, il ne subsiste qu'un petit îlot. En somme, le cordon antérieur et le cordon antéro-latéral sont réduits à une bande étroite. A la partie postérieure du cordon latéral (gauche toujours), on ne trouve presque plus de fibres dans l'aire du faisceau pyramidal.

La cavité syringomyélique est remplie ici par une masse de fibres névrogliques compactes où l'on trouve des vaisseaux nombreux remplis de sang. Toute cette partie centrale de la tumeur apparaît, au faible grossissement, plus foncée que sa zone périphérique. Cela est dû au grand nombre de fibres de Rosenthal qui s'y trouvent.

La tumeur, placée dans la corne postérieure droite, a augmenté de volume. Elle s'étend maintenant en avant jusqu'aux cornes antérieures. A son centre, on voit une fente transversale mince dont la paroi antérieure fixe intensément le colorant. Là encore, c'est la présence en nombre important des fibres de Rosenthal qui explique cette affinité pour le colorant.

La région qui sépare les deux tumeurs mérite un intérêt particulier. Sur les préparations au Weigert, elle apparaît comme une bande pâle, formée de tissu conjonctif. On y trouve de nombreux vaisseaux coupés transversalement, dont l'adventice est épaissie par la prolifération du tissu conjonctif. On y trouve aussi des bandes de tissu conjonctif dépourvues de vaisseaux. Entre ces différents éléments, on remarque des ramifications névrogliques qui réunissent les deux tumeurs.

Mais le tissu conjonctif et les vaisseaux abondent également à la périphérie dorsale de la grande tumeur. Un examen attentif nous révèle que ces faisceaux conjonctifs se détachent de la pie-mère et pénètrent dans la moelle par les cordons de Burdach. Puis ils continuent leur chemin en avant, contournent le bord interne de la tumeur et se dirigent vers la commissure et vers le sillon médian antérieur. Sur leur parcours, ils envoient des expansions importantes qui pénètrent jusqu'au centre de la tumeur.

Malgré ce bouleversement complet de l'architecture médullaire, on y retrouve encore l'amas cellulaire qui représente le canal central, séparé toujours de la tumeur par la commissure grise postérieure bien conservée.

La coupe en C³ correspond à la région opérée. L'ablation de la tumeur a entraîné celle de la moitié gauche de la moelle, dont on ne retrouve que des vestiges du cordon postérieur.

Dans la moitié droite de la moelle, les cordons antérieur et latéral ne sont pas modifiés. La partie toute externe du faisceau de Burdach est intacte. Mais le reste de ce faisceau et le faisceau de Goll sont envahis par le tissu névroglique.

La substance grise est en état de ramollissement récent. Sa majeure partie est transformée en un détritüs granuleux dans lequel on trouve des restes vasculaires, des globules rouges, des pigments sanguins et des cellules granuleuses. La commissure antérieure se trouve dans le secteur détruit.

Au voisinage de la corne postérieure droite, dans la région par où pénètre dans la substance médullaire le tissu conjonctif précédemment décrit, apparaissent ici des éléments histologiques particuliers, que l'on ne retrouve à l'état normal ni dans la moelle, ni dans les méninges. Il s'agit d'un tissu riche en noyaux et en vaisseaux, dont la substance fondamentale est constituée par un réseau à larges mailles. Dans ce réseau, on trouve, ici et là, des zones plus compactes, pauvres en noyaux et ayant un caractère fibreux. On y

rencontre encore des cellules graisseuses isolées ou en amas caractéristiques.

La tumeur a été enlevée à l'opération. A la périphérie de la région névrologique, on voit une bande de tissu à noyaux nombreux, qui donne l'impression d'une vraie néoformation.

La coupe en C² appartient encore à la zone opérée. La tumeur n'était pas à la portée du chirurgien ; on y retrouve, par conséquent, à peu près tous les éléments pathologiques.

La moitié droite de la moelle présente un aspect identique à la coupe précédente (voir fig. 9, table 5). La substance grise est encore ramollie, ce processus ne respectant que le sommet de la corne postérieure. Du cordon postérieur ne subsiste que la partie toute externe du faisceau de Burdach.

La moitié gauche de la moelle est entièrement occupée par la tumeur. On ne retrouve plus aucune trace de substance blanche ni grise. Etant donné la multiplicité de facteurs pathologiques qui ont collaboré à la destruction de cette moitié de la moelle, l'analyse des lésions rencontre les plus grandes difficultés. Nous commencerons par celles que nous avons déjà rencontrées sur les coupes précédentes.

Nous notons tout d'abord le reste du gliome qui occupait précédemment la plus grande partie du cordon postérieur. Ce reste n'est autre que la partie de la tumeur qui a échappé à l'intervention chirurgicale. Elle est constituée ici par deux masses névrologiques qui occupent une grande partie de la coupe. Ces deux masses arrondies sont séparées l'une de l'autre par une large bande de ce tissu particulier que nous avons rencontré sur la section en C³.

Cette bande peut être séparée en deux zones : *a*) une zone avoisinant la partie périphérique dorsale de la coupe, formée d'un tissu conjonctif lâche, riche en noyaux et dans lequel on trouve quelques cellules adipeuses isolées ; *b*) une zone antérieure formée de larges trabécules de tissu conjonctif, en partie hyalin, qui, par sa structure, rappelle la dure-mère. Ces trabécules sont pauvres en noyaux et elles sont revêtues d'endothélium (fig. 3, table 5). C'est surtout dans les parties où ces éléments histologiques deviennent denses que la ressemblance avec la dure-mère est frappante. On voit facilement que ce sont des éléments dure-mériens déplacés. Ce qui les différencie de la structure dure-mérienne, c'est d'une part le volume des fentes lymphatiques comprises entre les faisceaux conjonctifs et d'autre part l'agglomération des noyaux à leur surface.

Ce stroma trabéculaire avec des amas nucléaires interposés marque le début d'une véritable néoformation, qui occupe une partie importante de la moitié gauche de la coupe. La néoformation a une structure nettement alvéolaire (fig. 2, table 5). Elle est constituée de faisceaux conjonctifs, divisés et entrecroisés dans tous les sens, circonscrivant des espaces plus ou moins larges, où viennent se loger des noyaux agglomérés. Ceux-ci sont tellement nombreux par places et tellement rapprochés, qu'on ne découvre plus trace de substance interstitielle. Dans d'autres points, au contraire, les noyaux sont très espacés et laissent voir la substance intercellulaire constituée par des fibres fines. Parfois cette substance est granuleuse.

Le tissu néoplasique présente d'ailleurs de multiples variantes. Tantôt les noyaux s'alignent en séries, créant un aspect fasciculaire. Tantôt ils se disposent en rayons autour d'un vaisseau, réalisant le tableau que nous sommes habitués à trouver dans les pithéliomes (fig. 4, table 5). On voit sur cette figure la disposition radiée des cellules autour d'un vaisseau, dont elles forment la paroi externe sur une très large étendue.

La croissance de la tumeur semble se faire par infiltration. Elle envahit, en effet, non seulement le reste du tissu médullaire sain à droite, presque toute la tumeur névroglie, mais aussi la pie-mère, dont les mailles, à peine reconnaissables, sont remplies d'éléments néoplasiques.

Ici une question se pose : cette néoformation qui envahit toute la masse névroglie, n'a-t-elle pas la même origine gliale ? Contre cette interprétation plaident des arguments importants. Tout d'abord la nature conjonctive de la néoformation constituée par des faisceaux massifs. Ensuite sa structure nettement alvéolaire et cette disposition particulière des cellules autour des vaisseaux. Enfin l'absence d'affinité de la substance interstitielle pour les colorants névroglie. Le fait de trouver encore dans la tumeur des éléments névroglie n'infirme pas cette thèse, cette présence étant bien compréhensible. Nous sommes certains d'avoir affaire ici à une néoformation conjonctive, dont la richesse cellulaire et la tendance envahissante montrent le haut degré de la malignité. L'aspect alvéolaire, qui apparaît surtout net sur les morceaux extraits au cours de l'intervention chirurgicale, inciterait à penser qu'il s'agit d'un sarcome alvéolaire ayant pris son origine dans les méninges molles.

Mais l'examen de la tumeur, en rapport avec le reste du tissu de la coupe médullaire, conduit à une autre interprétation quant à son

origine. Dans les zones à tissu hétérotopique où nous avons rencontré ces larges faisceaux conjonctifs rappelant ceux de la dure-mère, on trouve en plusieurs endroits une prolifération endothéliale extrêmement marquée qui infiltre les trabécules conjonctifs. Il est donc plus plausible d'admettre qu'il s'agit d'un endothéliome primaire. En faveur de cette opinion milite tout d'abord la reproduction du même aspect dans toute l'étendue de la tumeur, ensuite l'orientation des cellules tumorales autour des vaisseaux, ainsi que leur tendance à envahir les voies lymphatiques.

Au niveau de C¹ apparaît sur la coupe une petite modification. La partie dorsale de la zone hétérotopique, constituée principalement d'un tissu conjonctif lâche, a augmenté de dimensions et est devenue plus frappante. On peut y constater d'abord que les connexions avec la pie-mère sont moins intimes. Certes trouve-t-on encore des fibres conjonctives qui se détachent des méninges molles pour gagner la tumeur, mais la constitution histologique change. Dans le tissu conjonctif, on trouve de nombreuses petites cavités kystiques, tantôt circulaires, tantôt allongées. Elles sont remplies d'éléments cellulaires et de détritits à fines granulations. A leur périphérie, on remarque une sorte de membrane formée de cellules fusiformes (voir fig. 16, table 6).

La forme des cellules du contenu kystique est difficile à définir, d'abord à cause de leur grande agglomération, ensuite à cause de leur transformation régressive. Ici et là, on rencontre parfois une cellule isolée, dont le corps rappelle par sa structure une cellule épithéliale.

A côté de ces kystes, on trouve d'autres amas cellulaires, constitués des mêmes éléments que ceux que nous avons vus à l'intérieur des kystes, mais dont les noyaux sont moins modifiés. Eux aussi sont entourés d'une couche de cellules fusiformes souvent stratifiée. A leur pourtour ou dans leur masse même, on trouve des *poils fins*. Au pourtour, ces poils sont bien visibles parce qu'ils sont groupés en petits faisceaux. Ils sont comme des corps étrangers dans le tissu et la plupart du temps sont entourés de cellules géantes. La figure 13 de la table 6 nous en montre un exemple caractéristique. On y remarque au milieu du champ un poil incurvé entouré d'une plasmode à noyaux multiples. Dans le poil enclavé, on distingue souvent une zone claire et une zone périphérique plus dense. La figure 14 de la même planche nous montre des poils coupés en longueur. Là encore, ils sont « escortés » par des cellules géantes.

Là aussi on distingue, dans la substance pileuse, une partie centrale claire et une partie périphérique plus sombre. Cette différence de coloration répond à une différence de densité structurale et non pas au rôle joué par une pigmentation quelconque qui fait totalement défaut. Au point de vue de leur origine, ces complexes cellulaires doivent être considérés comme des formations kystiques. L'apparition de poils dans le tissu tumoral a déterminé une réaction des cellules conjonctives et la formation des cellules géantes.

Au niveau du segment supérieur de C¹, le tableau se simplifie considérablement. Le tissu hétérotopique disparaît presque.

La moitié droite de la moelle devient reconnaissable. La corne antérieure et la partie moyenne de la substance grise sont conservées, mais la corne postérieure est encore en grande partie ramollie. La substance blanche des cordons antérieur et latéral s'est modifiée. Le cordon postérieur est dégénéré dans sa partie médiane. La destruction de ce cordon s'explique en partie par l'hémorragie et la section vasculaire au cours de l'intervention chirurgicale.

La moitié gauche de la moelle est presque entièrement occupée par la tumeur. On y reconnaît encore une partie du cordon antérieur. La commissure grise est déchiquetée, dissociée, mais encore reconnaissable. En arrière de la commissure antérieure on retrouve un amas épendymaire nettement délimité qui appartient au canal central. Le reste de la substance grise, le cordon latéral, une grosse partie du cordon postérieur sont occupés par la néoformation névroglique, détruite elle-même en partie par un foyer hémorragique récent. A sa partie antérieure, on décèle, par des colorations appropriées, des cellules ganglionnaires et même des cylindraxes démyélinisés, ce qui semble prouver que la corne antérieure a été envahie par la tumeur peu de temps avant la mort.

A noter aussi que la région gliale commence déjà à se séparer du blastome par une zone de délimitation contenant des fissures multiples.

Sur la figure 10, planche 5, qui appartient déjà à l'*entre-croisement des pyramides*, on voit les détails suivants :

La moitié droite ne diffère pas de la coupe précédente. La région médiane du cordon postérieur est très dégénérée. Une fissure à bords déchiquetés sépare là les deux moitiés.

La commissure antérieure présente de multiples fissures. Le commencement de l'*entre-croisement pyramidal* n'est pas étranger à sa dislocation.

De la moitié gauche persiste toujours la partie interne du cordon antérieur. Tout le reste est occupé par le tissu pathologique, qui peut être divisé en deux zones de structures différentes : une grande zone névroglique placée en avant de la suivante et prenant une forme en haltère ; une zone tumorale, périphérique, empruntant la forme d'un croissant, qui embrasse dans sa concavité la partie gliale. Entre les deux boules névrogliques, médiane et latérale, on voit des ponts d'union, ayant la même structure histologique. Celle qui occupe la partie médiane s'étend de la commissure antérieure (où les deux pyramides réalisent leur entre-croisement) jusqu'à la partie postérieure de la coupe. On y rencontre des points foncés qui ne sont que des reliquats hémorragiques.

A la périphérie dorso-latérale de la coupe, empiétant à la fois sur le gliome et sur le blastome, on trouve un massif de travées conjonctives de structure hétérotopique, d'aspect dure-mérien. Il ne contient que de rares vaisseaux. Mais tout à côté on trouve des « convolutés » de vaisseaux coupés soit longitudinalement, soit transversalement, à parois épaissies, ayant subi parfois la dégénérescence hyaline. Leur nombre est tel qu'il devient malaisé de les distinguer les uns des autres.

La pie-mère de la moitié gauche de la tumeur est envahie par la tumeur. Celle-ci tantôt infiltre, tantôt repousse les tissus environnants. En tout cas, elle proémine en avant au niveau du gliome, qu'elle comprime dans sa région centrale, et c'est cette disposition qui donne au gliome l'aspect bilobé ou en haltère.

A noter enfin, au milieu de la masse névroglique, une fente transversale remplie des déchets d'une hémorragie récente.

Un demi-centimètre plus haut, on est en plein bulbe. On ne trouve plus de tumeur (blastome). La pie-mère est normale. Le gliome a diminué de dimensions. La coupe que nous représentons (fig. 15, planche 6) passe par le pôle inférieur du noyau de l'hypoglosse. La masse névroglique est comprise entre les noyaux de Goll et les fibres arciformes internes les plus dorsales. Elle est ici presque symétrique par rapport à la ligne médiane. Son centre est occupé par une cavité en forme de fente transversale.

L'affinité tinctoriale, plus intense dans la partie péricavitaire, doit être expliquée par la présence à cet endroit de nombreuses fibres de Rosenthal. La structure de la paroi cavitaire ne diffère d'ailleurs pas ici de celle que nous avons déjà décrite à la paroi des cavités dorsales. Plus on se rapproche de la cavité, plus le

nombre des fibres névrogliques augmente au détriment des cellules. Celles-ci ne deviennent nombreuses que vers la périphérie du gliome, au voisinage du tissu médullaire normal.

On trouve sur cette coupe quelques zones de dégénération. Tout d'abord une faible atteinte du système pyramidal qui doit être interprétée par une dégénération ascendante. Elle ne se retrouve du reste plus sur la coupe suivante intéressant la protubérance. Plus loin, on rencontre une pâleur dans la zone des fibres arciformes internes du côté gauche, dégénération dont il faut chercher l'explication dans la destruction du cordon postérieur. Le ruban de Reil semble intact à droite. Le pôle inférieur du noyau du douzième a été détruit par la tumeur. Mais cette perte est limitée, puisque le faisceau de fibres qui émane de la totalité du noyau n'est presque pas dégénéré.

Deux millimètres plus haut, la masse névroglique prend fin. La fente centrale s'oblitére et le cordon névroglique qui la remplace finit à l'angle inférieur du quatrième ventricule. Avant de disparaître, cette fente donne l'impression d'une tumeur épéndymaire ; sur sa paroi antérieure, elle possède un revêtement épithélial. Mais ce revêtement fait défaut sur la paroi postérieure, qui reste formée de fibres névrogliques enchevêtrées.

Complètement indépendants de ce prolongement cavitaire, on note à ce niveau (près du noyau dorsal du vago-spinal) deux noyaux épéndymaires qui ont la même structure que le prolongement de la cavité et possèdent, comme lui, de nombreuses fibres de Rosenthal.

Une coupe par le milieu de l'olive bulbaire ne montre rien d'anormal.

Rien d'anormal sur les coupes de la *protubérance* et des *péduncules cérébraux*.

Dans la zone corticale, nous avons trouvé, au niveau du lobe pariétal, des lésions qui ne sont pas sans intérêt pour l'étude des perturbations médullaires. En un endroit limité, nous avons trouvé des concrétions calcaires que l'on peut considérer comme des corps étrangers enclavés dans la substance corticale. Leur structure n'est pas nette. Sur des préparations à l'hématoxyline, elles apparaissent comme des masses foncées, à bord irréguliers, crénelés. Les grosses concrétions présentent vers la périphérie un aspect stratifié, lamellaire. Sur quelques coupes, on a pu distinguer, autour de ces concrétions, une bande de tissu composé de noyaux isolés et allongés.

Nous sommes enclin à considérer ce tissu conjonctif comme un élément étranger, un intrus, dans la substance corticale. La calcification a dû se produire à la période ultime de la maladie. On ne trouve pas de zone réactionnelle du tissu névroglique, ni de capsule marginale. Par contre, la cyto-architectonie de la région a subi des modifications. La couche zonale a presque disparu. Les cellules de la lame granuleuse externe atteignent la surface du cortex et sont orientées comme les cellules de la couche pyramidale, c'est-à-dire qu'elles ne sont pas perpendiculaires à la surface de la pie-mère, mais prennent une disposition arciforme.

En un point, nous avons trouvé deux concrétions situées sur le trajet des vaisseaux venant de la pie-mère.

Nous sommes d'avis de ne pas considérer ces concrétions comme étant d'origine parasitaire, en raison d'abord de leur petit volume (elles sont invisibles à l'œil nu) et ensuite en raison de l'absence de toute réaction vasculaire ou névroglique.

N° 18

OBSERVATION DE WALD GERLACH

Publiée dans la *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde* (n° 5, 1894), sous le titre : « Un cas de syringomyélie congénitale avec tératome intra-médullaire. »

M. X..., paysan, âgé de trente-six ans, entre à l'hôpital en janvier 1892, se plaignant de douleurs atroces dans tous les membres. Aux dires du malade, son affection aurait débuté en 1891, il aurait été en bonne santé auparavant. Ces affirmations nous parurent suspectes, étant donné l'arriération intellectuelle du malade. Nous demandâmes alors par lettre d'autres informations plus précises à sa famille.

Nous apprîmes ainsi que le malade était « paralysé » dès son enfance. Paralyse du reste incomplète, puisqu'il pouvait se servir encore de ses membres et rendre quelques menus services à la famille. En novembre 1891, la paralysie devint complète. Trois fois

dans sa vie, s'étant endormi près de la cheminée, il s'était fait des brûlures sérieuses, qu'il n'avait pas senties. Quelques années auparavant, il avait souffert de plaies et « gangrène » aux mains. Une des mains présente depuis vingt ans des ulcérations et des déformations. Durant l'été de l'année précédant son entrée à l'hôpital, de larges ulcérations disséminées apparurent sur tout le corps.

A son entrée à l'hôpital, on constate un « leucoma adhaerens » (?) à gauche et une contracture des quatre membres. L'avant-bras légèrement fléchi sur le bras, la main en luxation sur l'avant-bras par suite d'une arthrite du poignet. Les cuisses fléchies sur le bassin; les jambes sur les cuisses. Toutes ces attitudes vicieuses sont fixées par la contracture et toute tendance de redressement s'accompagne de douleurs violentes.

Les muscles ont fondu complètement.

Il y a un relâchement complet des sphincters.

Le crâne et la colonne cervicale sont normaux. Mais la colonne dorsale est cyphoscoliotique, la déformation portant surtout sur les neuvième, dixième et onzième vertèbres.

Mais, ce qui frappe dans le tableau clinique, c'est l'importance considérable des troubles trophiques. Toute la peau, la face exceptée, est recouverte d'un exanthème papuleux chronique, plus marqué aux membres, où il prend l'aspect de nodules hémorragiques, atteignant par endroits les dimensions d'un petit pois ou d'un grain de haricot. Sur les cuisses, les éléments sont plus rares que sur les jambes et qu'à la face dorsale des pieds. Aux membres supérieurs également l'éruption est plus marquée à l'extrémité distale. A noter ici la destruction de la dernière phalange de l'annulaire (gauche ?) par un processus ulcératif. Au thorax et à l'abdomen, on note, à côté de cette éruption papuleuse, un eczéma chronique qui détermine un épaississement et une rigidité particulière de la peau.

Cette pachydermie est surtout prononcée aux mains, notamment à leur face dorsale et aux doigts, qui sont de ce fait complètement déformés. Entre les doigts, on note des ragades. Les orteils, au contraire, sont intacts, leur peau est blanche et fine. Sur le dos du malade, il existe un eczéma squameux, parsemé de nodules hémorragiques.

Outre ces lésions, tout le corps du malade est recouvert d'ulcérations d'aspect gangreneux, qui sont apparues en majeure partie durant son séjour à l'hôpital. Quelques-unes ont envahi les tissus avec une rapidité presque invraisemblable, ainsi que le montre l'évolution de l'escarre trochantérienne droite.

Le 29 décembre 1891, en effet, il n'existait à cet endroit qu'une petite plaque de rougeur. Le lendemain, elle a été remplacée par des taches livides, qui s'éliminent le 31 décembre, laissant à nu l'aponévrose. Le 2 janvier, l'os lui-même est à nu sur une largeur de 10 à 14 centimètres.

Le même jour apparaît de la même manière une escarre sur la région trochantérienne gauche, qui évolue avec la même rapidité. Au niveau du sacrum, il existe une escarre énorme de 20 centimètres sur 15 qui dénude l'os et découvre l'extrémité inférieure du canal sacré.

Sur la cuisse droite, une perte de substance, où l'on voit les muscles extenseurs et dans la profondeur la face du fémur sur une surface de 10 centimètres. Un véritable phlegmon s'est constitué à ce niveau en trois jours, qui diffuse en haut et en bas vers les extrémités de la cuisse. A la partie inférieure et externe du bras droit, une autre ulcération qui met à nu l'épicondyle. Une autre perte de substance se trouve au niveau de l'épine iliaque antérieure et supérieure droite et sur la crête attenante sur une longueur de 8 centimètres. A gauche, on trouve dans une zone symétrique la même escarre, mais moins étendue. Aux deux jambes, on note des nécroses tissulaires sur la face interne du membre. Au niveau des deux acromions, deux escarres également peu profondes d'une longueur de 8 à 10 centimètres, sur 2 à 5 centimètres de large.

On en trouve encore sur la paroi thoracique à la hauteur des huitième, neuvième, dixième côtes, sur la ligne axillaire droite; d'autres sur les premières côtes, à gauche en arrière, puis à la nuque et aux deux oreilles. Une plaque à l'épicondyle externe gauche et d'autres encore sur les régions métatarsiennes. Au total, plus de trente plaques d'escarres.

Le 2 janvier, le malade succombe au milieu de phénomènes d'asthénie progressive.

Autopsie. — *La moelle* présente une longue excavation unique qui s'étend depuis la décussation des pyramides jusqu'à la partie inférieure de la moelle dorsale. Elle est plus large à certains endroits et atteint son maximum à l'union cervico-dorsale.

Vers le milieu de la moelle dorsale, le tissu médullaire est mince et dur, la lumière de la cavité syringomyélique relativement petite. A partir de ce niveau, la lumière s'élargit en descendant. La substance médullaire environnante se trouve divisée en cordons séparés

les uns des autres. Vue par son intérieur, la cavité présente une paroi irrégulière, mamelonnée.

Immédiatement avant le renflement lombaire, on ne voit plus de cavité à l'œil nu, mais on peut remarquer des fentes dans la région du septum médian. Plus bas, la moelle reprend son aspect normal.

Vers le haut, la gliose, cavitaire d'abord, puis sous forme de cordon plein, atteint l'aile grise.

Partout la cavité est remplie d'un contenu gélatineux. Sa paroi est constituée d'un tissu glial peu dense et très chromophile.

Le cerveau paraît anémié. Les ventricules latéraux, très dilatés, dépassent quatre à cinq fois le volume normal.

Examen microscopique.

(Fixation au Müller et alcool. Inclusion à la celloïdine. Coloration au Wiegert et à l'hématoxyline.

Le cordon glial, qui prolonge en haut la cavité, a pu être suivi en hauteur jusque dans la moitié gauche du pont de Varole. Nous reconnaissons l'erreur de ne pas avoir suivi plus haut la recherche microscopique.

Nous commençons notre description au niveau des noyaux des dixième et douzième paires craniennes. Le tissu glial prend naissance à côté de la racine du pneumogastrique gauche, sans limites précises. Partie de la substance grise du quatrième ventricule, la tige gliale descend dans le bulbe en isolant les éléments d'un quadri-latère compris entre le noyau du vague et le faisceau de Lenhossek. Dans les dernières sections du bulbe apparaissent, au milieu du tissu névroglie, deux fentes elliptiques qui peuvent être considérées comme les précurseurs des *cavités retrouvées* plus bas.

Dans la moelle cervicale, les fentes s'élargissent, envahissant toute la région de la corne postérieure gauche. Plus bas, il ne reste qu'une petite cavité; les prolongements vers la périphérie qui occupaient les cornes postérieures disparaissent. On n'observe bientôt plus qu'une cavité médiane située en arrière de l'épendyme. A ce niveau apparaissent des éléments du mésoderme qui constituent une inclusion irrégulière *tératoïde* d'une longueur de 3 millimètres.

Succède ensuite une cavité dont la lumière se prolonge à gauche jusqu'à la pie-mère. La cavité est ici limitée par un liseré de fibres denses qui se colorent par l'hématoxyline tout comme la pie-mère.

c'est-à-dire en rouge violet, par opposition à la glie qui se colore en bleu violet. A côté d'elle apparaît un instant une autre cavité non revêtue d'épithélium. Elle siège dans la corne postérieure et disparaît rapidement. Ce sont là les principales lésions que nous trouvons au niveau de la moelle cervicale.

La cavité syringomyélique, qui descend jusqu'à la région lombaire, peut être divisée en deux segments ; un segment supérieur, relativement pauvre en tissu glial ; un segment inférieur, riche au contraire.

Dans le premier segment, qui correspond au renflement cervical, nous ne signalons rien de particulier : la paroi en est lisse, à peine interrompue par quelques irrégularités. Au niveau de la moelle dorsale, la cavité se divise en deux ou trois petites cavités, autour desquelles on remarque d'autres fentes entourées de tissu glial.

Le deuxième segment commence par nous présenter cinq cavités, dont quatre ne sont que des diverticules autour de la cinquième, centrale. Autour de cette cavité centrale, la prolifération névroglie est faible. Sa paroi immédiate est constituée par une membrane dure, fibreuse, qui se colore comme les septa contenant les vaisseaux. En dedans, son bord est net et lisse ; en dehors, il est irrégulier et envoie des expansions en arcades. Les fibres qui constituent cette membrane prennent une direction circulaire dans la zone externe, une direction longitudinale, au contraire, dans la zone interne. Les noyaux sont rares et ressemblent à ceux de la pie-mère. Les vaisseaux y sont rares.

Les autres cavités, notamment celle qui contient l'inclusion térétoïde, sont entourées d'un tissu qui ne montre pas de limites précises.

Le térétoïde de la moelle cervicale consiste en un conglomérat d'éléments exclusivement mésodermiques. Il n'a pas d'enveloppe propre et confine directement au tissu glial. Il contient du tissu conjonctif, des fragments de tendon et de cartilage et quelques fibres musculaires primitives isolées. On y trouve encore des capillaires et du tissu embryonnaire non différencié.

Le tissu glial se trouve dans le bulbe sous forme de bandes qui constituent comme des « septa » dans la série des fibres arciformes internes. L'état de prolifération névroglie n'est évident qu'au niveau du quadruple prolongement de la cavité centrale. Il se dispose ici en paquets entre les prolongements de la cavité syringomyélique, ou plutôt la divise en compartiments. On pourrait parler d'hyperplasie tumorale du tissu glial, mais il ne forme pas de tumeur proprement dite.

Dans le segment inférieur de la cavité, le tissu névroglie aug-

mente encore pendant que le diamètre médullaire diminue. Sa masse devient importante surtout vers la partie postéro-latérale de la cavité, où elle envoie des prolongements dans les cordons de Goll et de Burdach. Le tissu névroglie est partout séparé de la substance grise par une bande de substance blanche, sauf au niveau des cornes antérieures, où le voisinage est immédiat. En arrière, il envoie des prolongements qui, aplatissant les cornes postérieures, vont jusqu'à la pie-mère; au seuil du renflement lombaire, on trouve encore une petite masse gliale, de forme ovoïde.

La structure fine du tissu névroglie n'a rien de particulier. La richesse nucléaire est modérée. On ne trouve nulle part une transformation muqueuse ou autre. Au niveau de la moelle dorsale, il prend l'aspect embryonnaire.

La substance grise est touchée d'une façon inégale suivant les niveaux considérés. L'aspect pathologique commence au noyau du vague. Au niveau du bulbe, d'ailleurs, toute la substance grise est troublée par l'infiltration gliale. A la partie supérieure de la moelle cervicale, la corne postérieure est atteinte. Plus bas, les deux cornes postérieures et la substance grise centrale le sont également. Mais, au niveau du tératome, on retrouve de nouveau les cornes et la commissure postérieures. Au delà du tératome, la moelle est complètement coupée en deux par la cavité syringomyélique, de telle sorte que les cornes antérieures aplaties sont séparées des cornes postérieures, qui sont assez bien conservées. Parallèlement à l'agrandissement de la cavité, la substance grise centrale diminue de plus en plus jusqu'à disparition complète (limite supérieure du renflement cervical). Dans le deuxième segment de la cavité, toutes les cornes sont diminuées, aplaties, traversées par des cordons fibreux. Vers le renflement lombaire, la moelle reprend son aspect normal.

L'histologie fine de la substance grise ne montre pas de modifications importantes. Les cellules ganglionnaires conservent leur aspect normal.

Le canal central épendymaire est normal dans toute la région bulbaire. Après l'apparition de la cavité syringomyélique, il garde encore son indépendance. Au niveau du tératome, les cellules épendymaires se serrent en un cordon étroit accolé à la commissure antérieure. Plus bas, il prend un aspect irrégulier et s'accôle à la cavité syringomyélique. Dans les deux tiers inférieurs de la moelle dorsale, il disparaît, pour réapparaître au niveau du renflement lombaire, où il reprend son aspect normal.

La substance blanche ne mérite notre attention qu'au niveau de la plus grande richesse du tissu névroglique : elle apparaît là fragmentée en cordons ou en amas isolés. Mais, malgré ce morcellement, on peut encore suivre les différents cordons, de Goll, de Burdach, cordons latéraux, etc... Cette fragmentation prend fin à la moelle lombaire. En général, les cordons antérieurs ont souffert plus que les cordons postérieurs. Vers le haut, l'atteinte des cordons postérieurs leur donne un aspect analogue aux lésions tabétiques; en apparence seulement, car il n'y a pas de dégénération.

L'examen de la peau, des nerfs et des muscles n'a rien montré de particulier.

N° 19

OBSERVATION D'ANDRÉ-THOMAS ET QUERCY

Cette observation a été publiée dans *l'Iconographie de la Salpêtrière* (1912, p. 364), sous le titre : « Syringomyélie, hyperplasie du tissu conjonctif, fibres musculaires striées dans la moelle. »

Nous n'avons malheureusement pas vu le malade nous-même, et les renseignements cliniques qui nous ont été fournis sont très succincts. Le malade était hospitalisé à Morlaix et avait été considéré comme atteint de maladie de Morvan; il avait perdu tous ses doigts, très vraisemblablement par un processus de nécrose et de résorption, car, sur les téguments qui recouvraient le cinquième métacarpien, un ongle était encore implanté.

L'autopsie a été pratiquée par le docteur Prouf, qui a eu l'amabilité de nous envoyer la moelle épinière et que nous remercions très vivement. La moelle a été expédiée dans sa dure-mère intacte, c'est nous-même qui l'avons ouverte; aucune injection fixatrice n'a été faite dans la cavité sous-arachnoïdienne avant l'autopsie.

Le segment que nous avons eu à notre disposition s'étend de la quatrième racine cervicale jusqu'au filum terminal. Nous ignorons, par conséquent, jusqu'où remontaient les lésions, et si la syringomyélie s'était compliquée de syringobulbie.

Après fixation par le formol, imprégnation par le sulfate de

chrome, après inclusion dans la celloidine, des segments ont été prélevés à tous les étages, et les coupes ont été colorées par le Weigert-Pal, le carmin, le Van Gieson, la méthode de Lhermitte, etc., etc.

Sur deux fragments prélevés à la région dorsale et inclus à la paraffine, nous avons cherché les bacilles de la lèpre ; les résultats ont été négatifs.

Afin de mieux se rendre compte de la topographie de la cavité du gliome, un certain nombre de coupes a été empruntées à la plupart des étages médullaires.

Le gliome est figuré en grisé, les membranes conjonctives ou papillaires (*mp*) en traits noirs plus ou moins ondulés, les cellules épendymaires en hachures, lorsqu'elles sont disposées en amas (*ep*), inclus dans le gliome. Nous avons photographié un certain nombre de détails, dont la reproduction nous a paru indispensable pour la démonstration.

En examinant la série de ces croquis, on remarque tout d'abord les aspects très divers qu'affectent la moelle, la cavité, le gliome, voire même les membranes conjonctives et les méninges, suivant les étages ; ils varient constamment d'un segment à l'autre.

Aspect de la moelle. — La moelle est extrêmement aplatie au niveau de la région cervicale, comme le montrent les coupes empruntées aux cinquième et sixième segments, et son diamètre transversal s'accroît d'une manière excessive. Sa configuration tend à revenir à la normale dans les étages sous-jacents, mais malgré cela elle reste déformée.

A aucun étage elle n'est symétrique, et sur toutes les coupes une moitié à droite sur la plupart des dessins ; cependant, sur quelques-uns et par erreur, elle a été figurée à gauche. L'asymétrie atteint son maximum au niveau de D^{II}.

Sur toute la hauteur, ce sont les parties centrales qui ont le plus souffert. Les lésions occupent constamment la région périépendymaire, en arrière des cornes antérieures, qui ont été sectionnées au niveau de leur base ; en arrière, elles sont limitées par les cordons postérieurs, dont les plans les plus antérieurs ont été intéressés.

Les cornes postérieures ont complètement disparu au niveau de la région cervicale, mais elles réapparaissent peu à peu dans la région dorsale. En D^{II}, on aperçoit déjà la partie la plus interne de la substance gélatineuse et de la substance spongieuse à droite ;

au niveau de D_v , les deux cornes postérieures sont visibles et elles ne disparaissent plus jusqu'à l'extrémité inférieure de la moelle : seule la base des cornes postérieures, ou mieux la partie intermédiaire aux cornes antérieures et postérieures, est détruite par la lésion. Les cornes latérales sont comprimées et refoulées, ou bien anéanties (D_2 , D_4 , D_7 , D_8 , D_{10}).

Les lésions ont enfin entraîné des déformations considérables dans les cordons postérieurs et latéraux, des déviations des sillons antérieurs et postérieurs.

Au niveau de la région cervicale, elles tendent à déborder latéralement sur les cordons latéraux, ce qui explique la dégénération des faisceaux pyramidaux croisés, qu'on observe sur toute la hauteur de la moelle : nous n'insistons pas sur les dégénération, qui n'ont ici qu'un intérêt secondaire.

Cavité. — Sa forme est variable, de même que celle de la moelle et du gliome. Elle oscille entre deux types extrêmes. Réduite à sa plus simple expression, c'est une petite cavité plus ou moins circulaire (D_5 , D_{12} , L_1). A son maximum d'extension, c'est une longue fente transversale disposée suivant une courbe à concavité postérieure et détruisant la région centrale, la base des cornes, les zones adjacentes du faisceau pyramidal et la corne postérieure. Elle peut atteindre aussi la pie-mère (C_6 , D_2 , D_7) uni ou bilatéralement, et sectionner complètement la moelle en deux fragments antérieur et postérieur. Mais, entre ces deux types extrêmes, on observe beaucoup de variétés : en réalité, le plus souvent il s'agit de fentes plutôt que de larges cavités.

Au niveau de D_2 , elle coupe la partie centrale de la moelle, où elle acquiert son maximum; latéralement, elle s'enfonce profondément dans les cornes postérieures sous forme de fentes, uniques à droites, multiples à gauche. En D_6 , elle est centrale et transversale et ne débord pas la substance grise.

Au niveau de D_5 , D_6 , elle affecte assez irrégulièrement le type circulaire; elle est exclusivement centrale, limitée en avant par le sillon antérieur, dont rien ne la sépare sur une assez grande hauteur. En D_6 , la commissure antérieure fait défaut et aucun pont de substance nerveuse ou gliomateuse n'est jeté entre les deux côtés de la moelle.

En D_7 , c'est de nouveau une fente transversale qui, à droite, se poursuit à travers le cordon latéral jusqu'à la pie-mère. Elle est

à peu près transversale et laisse derrière elle les cordons et les cornes postérieures.

En D_8 , l'aspect est très particulier. Au centre, c'est une fente qui s'élargit latéralement, puis elle se coude presque à angle droit pour se continuer en arrière jusqu'à la périphérie de la moelle, à travers le cordon postérieur.

Elle est comblée, sur la plus grande partie de son parcours, par des éléments sur la nature desquels nous reviendrons ultérieurement.

En D_{11} , c'est encore une fente médiane et transversale, avec un diverticule postérolatéral dans la corne postérieure. En D_{11} et en D_{12} , il ne s'agit plus en réalité de fente, mais d'une raréfaction de la partie centrale du gliome. Puis, au niveau de L_1 , B_2 , on se trouve de nouveau en présence d'une cavité qui disparaît complètement à l'extrémité inférieure de L_2 .

En résumé, si on tient compte à la fois des dimensions de la cavité et des bouleversements qui l'accompagnent, elle a deux maxima : l'un cervical et dorsal supérieur, l'autre dorsal inférieur ; et deux minima : l'un dorsal moyen (intermédiaire aux deux maxima), l'autre dorso-lombaire. Elle est irrégulière, car, si elle occupe toujours le centre de la moelle, elle envoie des diverticules latéraux ou postérolatéraux, qui segmentent la substance grise, les cornes postérieures ou les cordons latéraux ; les uns se terminent en culs-de-sac, d'autres fissurent complètement la moelle jusqu'à la pie-mère. Par places, ses bords se rapprochent ; ailleurs, ils s'écartent ; ici cavité, là elle devient fente. Souvent ses diverticules se bifurquent ou se trifurquent, se subdivisent même encore davantage, et enfin se perdent dans des fissures névrogliales dont les dispositions défient toute description.

PAROI. — On peut, en général, lui assigner deux parois : une *paroi externe*, essentiellement constituée par le gliome, une *paroi interne*, variable suivant les points d'une même coupe.

I. — *Paroi externe.*

Gliome. — Il existe sur toute la hauteur de la cavité. Sa structure n'offre aucune particularité ; il est constitué par un feutrage de fibres névrogliales, dans les interstices desquelles les noyaux sont assez rares, si ce n'est en quelques endroits, où on découvre des amas plus ou moins serrés de cellules épendy-

maires. Il est à peu près vasculaire, et les quelques vaisseaux qu'on y rencontre ont une paroi fibreuse avec une tunique adventitielle très développée. Pas de fibres à myéline, pas de cylindraxes. Les limites périphériques sont généralement assez bien dessinées, surtout en arrière, où il envoie quelques prolongements dans les cordons postérieurs. Elles sont plus indécises au niveau des cordons latéraux, où la ligne de démarcation entre le gliome et les zones de dégénérescence est assez mal établie; dans ces régions, les fibrilles névrogliques sont assez fréquemment orientées en tourbillons. Son bord cavitaire est lui-même assez variable; généralement, la névroglie y est moins dense, elle est comme raréfiée. Les fibrilles se groupent parfois en faisceaux onduleux ou en faisceaux (VD) qui s'enfoncent dans les plis des membranes papillaires (pl. LIII, G).

Sa forme embrasse ordinairement celle de la cavité, qu'il entoure comme une ceinture. Son épaisseur est inégale, ordinairement plus forte en arrière ou sur les côtés qu'en avant, où il peut faire défaut. Il est fragmenté, divisé en amas arrondis ou oblongs, de calibre variable, par les diverticules de la cavité ou les fissures; il est d'ailleurs émietté aux limites périphériques des fentes transversales par des vaisseaux, des membranes conjonctives. Les blocs ainsi fragmentés sont parfois complètement engainés de tissu conjonctif, et libres dans la cavité; d'autres sont pédiculés ou sessiles, coiffés ou circonscrits par des membranes conjonctives. Sur une seule coupe, on peut observer tous ces aspects. Quelques-uns de ces blocs sont cependant libres de tout tissu conjonctif et recouverts de cellules épendymaires, comme on le verra plus loin (pl. LIII, D, E, F, G).

II. — *Paroi interne.*

Elle est constituée par divers éléments; soit par une bande névroglique plus ou moins raréfiée (et alors c'est le gliome qui borde immédiatement la cavité, c'est plutôt rare), soit par l'épendyme, soit par une membrane conjonctive, le plus souvent papillaire, ou des vaisseaux. Plus rarement, la cavité est bordée, sans intermédiaire, par le tissu nerveux; cela se voit surtout à la région cervicale, au niveau des cornes antérieures; et encore, à un examen minutieux, découvre-t-on quelques mailles de tissu névroglique très lâche.

Ependyme. — La paroi interne est partiellement formée par l'épendyme: celui-ci affecte des rapports assez variables avec la cavité

et avec le gliome, mais on peut affirmer que, sur toute la hauteur de la moelle, l'épendyme n'est jamais normal. Lorsque les cellules épendymaires tapissent la cavité, elles se disposent sur une seule rangée, comme une *palissade* (indiquée par des hachures sur les croquis). Cette disposition s'observe un peu partout, mais elle a lieu avec une certaine élection dans la partie centrale de la cavité, où les cellules tapissent sur un ou plusieurs endroits les bords antérieur et postérieur ou un seul des deux. Quelquefois la membrane conjonctive vient s'insérer sur le gliome à leur voisinage immédiat, ou bien encore les cellules en palissade ne forment la bordure que sur un prolongement latéral ou postérieur de la fente (D_{11}). En D_{12} , la traînée de raréfaction qui occupe le centre du gliome contient une rangée de cellules cubiques épendymaires (pl. LIV, J.).

Puisque nous en sommes au canal épendymaire, nous ferons remarquer encore une fois que nulle part il n'est normal ; il n'a ni sa place ni sa forme habituelles. On trouve des amas de cellules polyédriques (épendymaires) en divers points du gliome, et parfois à des distances assez grandes sur une même coupe. Des blocs gliomateux libres dans la cavité ou pédiculés sont couronnés par des cellules épendymaires, disposées en palissades (D_4 , D_5). Le canal de l'épendyme contribue donc à former la cavité, et les cellules épendymaires sont alors disposées en bordure sur une seule rangée, mais cette contribution est faible par rapport à celle des autres éléments qui, avec lui, entrent dans la constitution de la paroi interne.

Tissu conjonctif. Bandes conjonctives. Membranes papillaires. — Ces éléments méritent qu'on s'y arrête, en raison de leur richesse, de leur répartition et du rôle qu'ils ont joué dans l'édification des lésions. On les retrouve sur toute la hauteur de la syringomyélie ; ils ne font guère défaut qu'en D_6 , et plus bas à partir de D_{12} , jusqu'à la limite inférieure de la cavité. Partout ailleurs, ils tendent à former la doublure du gliome, sans y réussir complètement ; à tous les étages, il y a des interruptions, l'encerclement n'est jamais complet.

Ces éléments se présentent sous plusieurs modes : généralement, ce sont des bandes plus ou moins épaisses de tissu conjonctif, soit rectilignes, soit repliées plusieurs fois sur elles-mêmes, comme un ruban festonné et goudronné, dont les sinuosités rappellent l'aspect de hautes papilles ou des circonvolutions cérébrales (ce sont les *membranes papillaires*). Les plis sont eux-mêmes variables dans leurs dimensions, les festons sont plus ou moins profonds, plus ou moins larges (pl. LIII, G, et LIV). Ailleurs, ces membranes sont à

l'état d'ébauche ; ce sont des traînées, des hachures, des feutrages de fibres conjonctives. Il peut y avoir superposition d'une membrane rectiligne et d'une membrane papillaire.

Ces membranes rectilignes tapissent le gliome, en s'insérant plus ou moins solidement à sa surface ; que ce soit l'effet du durcissement ou qu'il en soit ainsi réellement, elles n'adhèrent pas également sur toute leur étendue. Les membranes papillaires paraissent plus solidement attachées par les pinceaux névrogliaux qui pénètrent dans les festons.

Les membranes conjonctives sont accompagnées par des vaisseaux de petit calibre qui occupent leurs deux faces ; ils sont du reste assez irrégulièrement distribués et s'accumulent en certains points. A la face externe de la membrane, entre elle et le gliome, il existe assez souvent des globules rouges disposés sur une seule rangée.

Quand le gliome est nettement fragmenté, les membranes conjonctives envoient des pointes dans le tissu névroglial plus ou moins profondément ; elles tendent à se rejoindre et à former ainsi des séquestres, des îlots gliomateux. On trouve alors, comme nous l'avons déjà vu, sur les bords ou dans la cavité, des blocs gliomateux qui se comportent de diverses manières vis-à-vis des membranes conjonctives : 1° blocs libres entourés d'une membrane conjonctive, centrés parfois par un vaisseau, sur la structure duquel nous reviendrons ; véritables îlots conjonctivo-gliomateux ; 2° blocs pédiculés encerclés partout par une membrane conjonctive ou papillaire, sauf au niveau du pédicule, qui paraît étranglé par elles ; 3° par endroits, il y a des gaines conjonctives vides, comme si le contenu s'était résorbé.

Les coupes sérieées, pratiquées à plusieurs étages, permettent de se représenter ainsi la genèse de ces diverses formations. Il semble bien démontré (ainsi que l'un de nous l'a signalé déjà avec G. Hauser) que les membranes conjonctives pénètrent dans le tissu gliomateux et que, par un processus de morcellement, elle en détachent des blocs d'abord sessiles, puis pédiculés, et enfin libres. Parfois même, le tissu névroglial finit par disparaître, et il ne reste plus que des bandes ou des membranes conjonctives, formant des boucles ou des anneaux, qui s'insèrent à un moment donné sur une membrane plus importante.

La part qui revient au tissu conjonctif dans l'édification des fissures et des fentes est démontrée par le fait qu'elles sont occupées par des membranes conjonctives qui se terminent en culs-

de-sac, à l'extrémité de la fente et décrivent des anses très profondes (VC).

Enfin, là où les fentes sont très étroites et complètement comblées par du tissu conjonctif, les membranes prennent l'aspect de franges qui s'insinuent dans le gliome.

Les membranes conjonctives affectent, avec les vaisseaux et les méninges, des rapports qui ne laissent aucun doute sur leur origine.

Vaisseaux. — Les *vaisseaux* qui sont compris dans la cavité, dans le gliome ou dans les tissus environnants, présentent des altérations très remarquables.

1° Ils sont très nombreux, surtout aux extrémités des fentes, à la limite des diverticules latéraux. Nul doute qu'à un moment donné il y a eu néoformation. Un certain nombre rayonnent sur les méninges, les autres convergent et contribuent également à cloisonner le gliome. Plusieurs enfin se confondent avec les membranes conjonctives qui tapissent les culs-de-sac ;

2° Ils ont une adventice énorme; entre elle et le vaisseau existe un espace clair, de même qu'entre elle et les tissus voisins. L'adventice est constituée soit par des couches de fibres conjonctives concentriques, soit par un réticulum épais, à mailles plus ou moins larges, rappelant le tissu arachnoïdo-pie-mérien et tendant à s'infiltrer dans les tissus (fig. 14). En plusieurs endroits, on voit l'adventice se détacher d'un vaisseau pour se continuer avec une membrane conjonctive de bordure ou pour morceler le gliome.

Les vaisseaux à adventice hypertrophiée se rencontrent encore assez loin du gliome, jusque dans les cordons latéraux.

Dans plusieurs régions, les petits vaisseaux, même les capillaires, ont une paroi fibreuse très épaisse et sont complètement oblitérés ; ils siègent souvent au milieu de foyers hémorragiques.

Méninges. — Les méninges molles sont altérées ; elles sont épaissies en certains endroits ; ailleurs, elles sont au contraire amincies au point de disparaître complètement, comme cela a lieu en D₅. Les symphyses entre l'arachnoïde et la pie-mère ne sont pas rares.

Dans plusieurs régions, les éléments conjonctifs tendent à pénétrer dans la moelle en forme de coins et élargissent les septa ; ils s'infiltrant ainsi dans les racines, à la périphérie des cordons latéraux. Au milieu des infiltrations conjonctives qui viennent des méninges, les vaisseaux présentent des altérations analogues (mais moins prononcées) à celles qui ont été précédemment signalées.

Des méninges partent des tractus conjonctifs qui accompagnent les vaisseaux et qui convergent vers les lésions centrales ; ils se

continuent en plusieurs endroits avec les membranes conjonctives.

Ce fait est particulièrement net : 1° dans les sillons des cordons postérieurs et latéraux, vis-à-vis des culs-de-sac cavitaires (D_7 et D_8) ; 2° et surtout au niveau du sillon antérieur. Il est habituel de voir les vaisseaux du sillon antérieur et les faisceaux de tissu conjonctif qui les accompagnent, s'engager profondément de chaque côté, entre la commissure antérieure et la corne antérieure, qu'ils décollent. Au niveau de D_6 , la commissure antérieure a disparu et le tissu conjonctif du sillon antérieur se continue sans interruption avec les membranes papillaires qui tapissent la cavité ; en examinant toutes les coupes de D_6 et D_5 , on se rend parfaitement compte de cette continuité. Cette particularité est bien mise en lumière sur la planche LIV, H, I.

Fibres musculaires striées. — Sur toute la hauteur de la moelle, depuis C_4 jusqu'à D_{11} , il existe en diverses régions des fibres musculaires striées.

Ces éléments, qui ne sont autres que des faisceaux primitifs, se présentent avec une telle netteté qu'il n'y a aucun doute sur leur nature ; certains ont une striation quasi schématique ; sur d'autres, la striation transversale est un peu moins nette, tandis que la striation longitudinale est très accusée ; sur d'autres encore, la striation longitudinale est seule apparente. Plusieurs fibres sont partiellement nécrosées, granuleuses ou vitreuses. Quelques-unes sont dissociées.

Ces fibres sont isolées ou groupées par amas irréguliers de trois, quatre ou cinq éléments ; il ne saurait être question d'un processus néoplasique. Le sarcolemme contient de rares noyaux.

On trouve les fibres musculaires dans la cavité, entre les membranes conjonctives et le gliome (partie postérieure), dans les boucles des membranes conjonctives, entre les extrémités latérales de la cavité et la pie-mère, dans les fissures et dans l'intérieur même du gliome, dans la pie-mère (au niveau de l'espace inter-radiculaire postérieur), au voisinage du tissu conjonctif, qui occupe le sillon antérieur, à côté ou à l'intérieur des filets radiculaires antérieurs et postérieurs, dans les espaces sous-arachnoïdiens ; on n'en découvre que quelques-uns par coupe.

Ils font défaut dans les parties saines, dans la substance grise, dans la dure-mère.

Voici quelques exemples de leur distribution : en C_4 , les fibres musculaires sont accolées à un petit amas de tissu cellulo-grasieux, le tout inclus dans le gliome ou exactement circonscrit par une bande conjonctive.

En C₈, elles siègent dans deux filets radiculaires antérieurs, immédiatement après leur émergence de la moelle (pl. LV, L.).

En D₈, leur disposition est particulièrement intéressante et est intimement liée à une lésion complexe, qu'on met bien en évidence en examinant la série de coupes. Nous décrirons l'aspect rencontré sur trois coupes choisies à différents intervalles.

Ainsi, *sur une première coupe*, la cavité centrale envoie en arrière et à gauche un diverticule situé en dedans de la corne postérieure, en plein cordon postérieur. A ce diverticule fait suite une traînée gliomateuse qui se poursuit jusqu'à la circonférence de la moelle. A ce niveau, la pie-mère qui recouvre le cordon postérieur est très mince, tandis qu'elle s'épaissit brusquement en dehors des racines postérieures. A la jonction du diverticule postéro-latéral de la cavité centrale, celle-ci se dilate autour d'un petit amas de fibres musculaires striées accompagnées de tissu cellulo-grasieux (pl. LII, B.). La membrane papillaire s'applique exactement sur cet amas, qu'elle entoure, et sert d'insertion aux mailles du tissu cellulaire. Les fibres musculaires sont nettement striées à leur voisinage : on voit quelques fibres nerveuses, dont quelques-unes viennent s'appliquer à leur surface (pl. LV, M.).

Sur une deuxième coupe, la pie-mère disparaît de chaque côté de l'extrémité postérieure de la traînée gliomateuse, ainsi que la couche névroglie sous-pie-mérienne. Les tubes nerveux les plus périphériques sont dissociés par places, par des traînées conjonctives ; au delà, sur le cordon latéral ou le cordon postérieur de l'autre côté, la pie-mère reparaît, très épaissie et adhérente. Il existe des fibres musculaires striées dans l'épaisseur de la pie-mère, dans la plus superficielle du cordon postérieur et dans la traînée névroglie qui s'étend depuis le coude de la cavité jusqu'à la périphérie. Le centre de la cavité est encore occupé par des fibres musculaires striées, du tissu cellulo-grasieux et un petit bloc de tissu névroglie.

Sur une troisième coupe, trois modifications importantes sont à mentionner. La traînée gliomateuse est traversée par une fissure assez large ouverte dans le cordon de Burdach ; celle-ci est occupée par des amas de tissu conjonctif (pl. LII, C.), au milieu desquels gisent des fibres musculaires striées, d'aspect vitreux (pl. LII, A.) ; quelques-unes de ces fibres s'incrudent dans le bloc névroglie qui

forme la paroi du diverticule. Au lieu d'être occupé par l'amas musculaire et cellulo-grasieux, le centre de la cavité est comblé par un cordon de fibres myélinisées, orientées en divers sens, en continuité avec le cordon de Burdach; il s'agit sans doute d'une hétérotopie. Sur le bord postéro-interne de ce peloton, il existe une très belle fibre musculaire striée (pl. LV, K.). La membrane papillaire a disparu à ce niveau.

Enfin, plus bas, la fissure disparaît et la cavité centrale reste seule, la pie-mère reparait, mais encore très mince.

Contenu de la cavité. — D'après les descriptions précédentes, il est aisé de comprendre qu'il varie suivant les étages. En résumé, on y trouve :

1° Des blocs névrogliaux, tapissés pour la plupart par du tissu conjonctif, quelques-uns par des palissades de cellules épendymaires ;

2° Des membranes conjonctives (rectilignes ou papillaires) ;

3° Des vaisseaux, surtout au niveau des extrémités des diverticules latéraux ;

4° Des fibres musculaires striées et du tissu conjonctif cellulo-grasieux ;

5° Plus rarement des globules rouges ;

6° Il y a encore un élément dont la présence ne peut être prouvée sur les coupes, mais elle est très vraisemblable : c'est le liquide céphalo-rachidien qui, sans doute, a dû filtrer à travers les fissures et le sillon antérieur jusque dans les cavités et les fentes.

CONCLUSIONS

VI

CONCLUSIONS

En conclusion, il importe de grouper les traits dominants du type anatomo-clinique que ce travail a essayé d'individualiser, type relativement rare d'ailleurs. Notre étude porte seulement sur dix-neuf cas, dont cinq ont pu être suivis dans le service de notre maître, le professeur Georges Guillaïn.

La maladie se rencontre **à tout âge**. Mais, s'il faut en juger d'après le moment où elle se dévoile cliniquement, on doit conclure que sa fréquence maxima s'observe chez l'adulte jeune. Sur nos dix-sept cas cliniques (celui de Schlapp et celui de Thomas et Quercy ne comportent que l'examen anatomique), sept ont débuté en effet entre vingt et trente ans, quatre entre trente et quarante, deux entre cinquante et soixante, deux dans l'enfance, un à l'âge de seize ans, un autre enfin entre quarante et cinquante ans. Mais il s'agit là du début clinique, qui n'est vraisemblablement pas synchrone au début anatomique.

Les **antécédents** ou les **tares** de ces malades méritent d'être signalés. Ils peuvent jouer un rôle dans l'interprétation pathogénique.

Le malade de Bouttier, Bertrand et Mathieu présentait des signes incontestables d'infantilisme, troubles qui s'observaient également chez un frère du malade, non atteint de syringomyélie. Le malade de Gerlach était un arriéré mental. Celui de Seebohn bégayait depuis son enfance. La malade de Bickel avait été atteinte, à l'âge de seize ans, de cécité progressive, bientôt absolue.

La malade de Clovis Vincent, Chavany, David et Peyron avait été opérée à l'âge de vingt et un ans, cinq ans avant l'apparition des phénomènes nerveux, d'une tumeur du flanc gauche, « tumeur pararénale du type épithélial, sécréteur, issue de quelque capsule surrénale accessoire ».

Deux malades présentent dans leurs antécédents des traumatismes importants. Chez deux autres enfin, les troubles nerveux font leur apparition au décours d'une « grippe » d'allure banale.

Cliniquement, ce sont les troubles sensitifs qui marquent le début, le plus souvent insidieux, de la maladie. Aux douleurs, pouvant revêtir tous les degrés d'intensité, s'ajoutent les paresthésies les plus complexes et les plus curieuses, où prédominent les sensations de brûlure ou de froid glacial.

Les troubles sensitifs, qu'ils soient subjectifs ou objectifs (surtout ces derniers, dont la localisation stricte est plus facile), affectent un caractère radiculaire. Ils peuvent être unilatéraux ou croisés. Souvent ils dessinent des bandes radiculaires superposées, interrompues par des zones à sensibilité normale. Et c'est là un des traits les plus importants du caractère étagé de la néoformation et de son développement irrégulier.

A une époque tardive de la maladie, ces bandes radiculaires s'élargissent et se réunissent, créant finalement de vastes territoires d'hypoesthésie ou d'anesthésie en tous points analogues à ceux que l'on rencontre dans les tumeurs extramédullaires. Un examen minutieux peut, même à cette période, délimiter des enclaves où la sensibilité superficielle reste mieux conservée, témoignant encore ainsi de l'irrégularité du processus destructif.

La dissociation syringomyélique classique ne s'observe qu'au début de la maladie. Plus tard, la sensibilité tactile s'émousse à son tour. L'ordre chronologique de disparition est le suivant : sensibilité thermique, sensibilité douloureuse et tardivement sensibilité tactile.

La sensibilité profonde est perturbée dans la majorité des cas apportés par nous. Ces perturbations sont relativement précoces. Ce sont la disparition du sens des positions segmentaires, l'abolition des perceptions vibratoires, la perte des sensations de poids, l'astéréognosie parfois absolue.

Les troubles moteurs apparaissent après les troubles sensitifs, à un intervalle variant de quelques jours à quelques mois et frappent le même territoire.

Leur caractère essentiel est leur diffusion et l'inégalité qui préside à leur répartition aux différents segments du corps. Dans la plupart des cas, ils frappent avec une intensité particulière les membres supérieurs. Parfois, ils sont croisés : membre supérieur d'un côté, membre inférieur de l'autre. Quand ils prédominent aux membres inférieurs, il n'y a jamais égalité entre les deux côtés.

Les paralysies commencent par être spasmodiques et peuvent rester telles durant toute la maladie. Lorsqu'elles deviennent flasques, c'est aux membres supérieurs surtout que siège cette flaccidité, et alors cette opposition entre les membres supérieurs ballants et les membres inférieurs contracturés constitue encore un autre trait dominant de la maladie, trait commun d'ailleurs avec la syringomyélie pure.

L'amyotrophie et les déformations consécutives s'observent uniquement aux membres supérieurs, et là encore apparaît le contraste entre l'atrophie, parfois considérable, des muscles des membres supérieurs, et l'intégrité plus ou moins complète de la musculature des membres inférieurs. Cette différence s'explique par le siège électif et prépondérant des lésions au segment cervico-dorsal de la moelle.

Les contractions fibrillaires existent constamment. Nous les avons notées exclusivement dans les muscles de la ceinture scapulaire et de la partie proximale des membres supérieurs.

Les réflexes tendineux suivent les oscillations des troubles moteurs.

Le signe de Babinski n'apparaît que tardivement. La contracture musculaire et le clonus sont beaucoup plus précoces. Parfois le signe de Babinski reste unilatéral. Dans d'autres cas, il passe par une phase d'indifférence ou de variabilité avant de s'installer définitivement.

L'automatisme médullaire est également un trouble tardif. Il est uni ou bilatéral. Une seule fois nous l'avons trouvé aux quatre membres. On ne saurait s'en servir comme critère de localisation, car la lésion anatomique le déborde toujours et de beaucoup en hauteur.

La recherche des troubles moteurs et de la réflexivité dans la zone *céphalique* est restée souvent négative. Même quand ils existent, ces troubles sont discrets. Leur rareté fait contraste avec la fréquence d'un prolongement gliomateux bulbaire. Et ce silence

clinique d'une lésion grossière atteignant une région aussi complexe que le bulbe n'est pas la chose la moins intéressante de cette maladie.

Dans un tiers des cas étudiés, nous avons trouvé des signes *cérébelleux* : démarche cérébello-spasmodique, latéropulsion, vertiges, nystagmus.

Les troubles sympathiques, vaso-moteurs et sudoraux sont de règle. Leur intensité va parfois jusqu'à créer un syndrome de Reynaud. Ailleurs, nous avons noté une diminution de la fente palpébrale avec énophtalmie et rétrécissement de la pupille. Le réflexe pilomoteur est perturbé.

Nous pensons même que la douleur, dans certains cas, est liée non à une lésion du neurome sensitif, mais à une atteinte du système sympathique. Et nous avons déjà indiqué les raisons qui nous incitent à défendre cette opinion.

Quand on examine le cortège de ces troubles nerveux dans leur ***marche évolutive***, on est frappé non seulement par leur variabilité topographique, mais aussi par leur variabilité dans le temps. L'aggravation est, certes, progressive dans l'ensemble, mais on y parvient par des oscillations. Ces oscillations s'expliquent par l'infiltration œdémateuse et par les lésions vasculaires qui accompagnent la néoformation. Car, lorsque celle-ci aura détruit un territoire quelconque, la lésion sera désormais définitive et stable.

Anatomiquement, on distingue dans la néoformation deux parties : la tumeur proprement dite et la tige gliomateuse qui la prolonge.

a) *Les tumeurs proprement dites* sont limitées à un segment restreint de la moelle plus ou moins déformée par elles. Par ordre de fréquence décroissante, elles siègent électivement à la région cervicale inférieure, la région dorsale, la région cervicale supérieure, la région lombo-sacrée.

Leur examen histologique nous a permis de les diviser en trois groupes :

les fibrogliomes ;

les épendymogliomes (synonymes : neuro-épithéliomes, spongioblastome) ;

les tumeurs complexes (tératomes ou tissu hétérotopique aberrants) ;

b) *La gliomatose*, après avoir formé une enveloppe et parfois une charpente de tissu glial à la tumeur proprement dite, se prolonge vers les deux extrémités de la moelle. Elle est creusée d'une ou de plusieurs cavités syringomyéliques.

Le diagnostic de la maladie se basera, en dehors des signes cliniques, sur l'examen du liquide céphalo-rachidien et sur l'exploration par le lipiodol.

L'examen du liquide céphalo-rachidien révèle une *dissociation albumino-cytologique manifeste, contrastant avec une tension normale à l'appareil de Claude*. L'épreuve de Stooky, pratiquée dans deux cas, s'est montrée positive. Le liquide est souvent xanthochromique. La réaction de Weichbrodt est négative ou à peine positive, celle de Pandy est fortement positive. La réaction colloïdale de Guillain, Laroche et Léchelle, est parfois positive ; dans la plupart des cas, elle donne une courbe à double zone de précipitation, *analogue à la courbe observée dans les tumeurs cérébrales*.

L'exploration par le lipiodol montre, dans quelques cas, un arrêt franc du liquide opaque ; dans d'autres cas, on note une image festonnée avec, au niveau des racines, des ponctuations sériées, que l'on considère comme pathognomoniques des tumeurs intramédullaires.

Quant au **traitement**, il se réduit à la radiothérapie. Son étendue d'application devra toujours déborder largement les limites assignées par la clinique à la néoformation.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

CHARLÉTY.

VU :

VU : *Le Doyen*

Le Président de thèse,

G. H. ROGER

Professeur GEORGES GUILLAIN.

BIBLIOGRAPHIE

VII

BIBLIOGRAPHIE

1. — ACHARD : « Syringomyélie » (*Cliniques de l'Hôpital Beaujon*, 2^e série. Masson, édit., Paris).
2. — ACHARD (voir JOFFROY).
3. — ACHUCCARRO : « De l'évolution de la névroglie et spécialement de ses relations avec l'appareil vasculaire » (*Rev. Neurol.*, 1918, n^o 2, p. 74).
4. — ALAJOUANINE et GIROT : « Myélite pseudo-tumorale » (*Rev. Neurol.*, 1925, I, 66).
5. — ALAJOUANINE, d'ALLAINES et SAUCIER : « Fracture spontanée dans une syringomyélie » (*Rev. Neurol.*, 1927, I, 76).
6. — ALEZAIS et PEYRON : « Les tumeurs de la glande de Luschka et leur histogénèse aux dépens des vestiges du segment caudal de la moelle épinière » (*Bull. pour l'étude du Cancer*, t. 5, 1912).
7. — ALZHEIMER : « Ueber perivascularare gliose » (*Vers. d. Irrenärzte in Heidelberg*, sept. 1896).
8. — ALZHEIMER : « Ueber den Abbau der Nervengewebes » (*Zeitschr. f. Psychiatrie*, 1906).
9. — ALZHEIMER : « Beiträge zur Kenntnis der pathol. Neuroglia und ihrer Beziehungen zu den Abbau vorgängen in Nervengewebe » (*Nissl-Alzheimers hist. und histopathol.*, Arb. 1912).
10. — ANGLADE : « La cellule dite néoformative dans les processus de gliose » (*Soc. Biol.*, t. LXXII, n^o 3, p. 119).
11. — ANTONI : *Ueber Rückenmarkstumoren und Neurofibrome*, Bergmann, München, 1920.
12. — ARNDT : « Traumatische Erkrankungen des Rückenmarkes » (*Ergeb. der all. Pathol. und path. Anat.*, 1903, 9 Jahrg).
13. — AURIAT (GEORGES) : *Des gliomes cavitaires des hémisphères cérébraux. Etude anatomo-clinique*, thèse de Bordeaux, 1925-1926. Imprim. Gounouilhou, 11, rue Guiraude, Bordeaux.
14. — BABÈS : « Anatomie pathologique de la névroglie » (*Rapport au Congrès de Paris*, 1900).
15. — BABÈS : « Despre gliome si neurogliome » (*Romania Medicala*, t. VI, 1896).
16. — BABÈS et MANICATIDE : « Recherches sur la syringomyélie » (*Arch. Sciences médic.*, Bucarest, 1896).
17. — BABINSKI : « Contracture liée à une irritation des cornes antérieures de la moelle dans un cas de syringomyélie » (*Soc. de Neurol.*, 6 févr. 1913).
18. — BABINSKI et JARKOWSKI : « Monoplégie crurale hypertonique sans signes

- pyramidaux homolatéraux et avec anesthésie homolatérale par tumeur intramédullaire lombo-sacrée » (*Rev. Neurol.*, mars 1929).
19. — BAILEY-PERCIVAL : « Quelques nouvelles observations de tumeurs épendymaires (*Annales d'Anat. Path. méd. chir.*, nov. 1925).
 20. — BARRÉ et REYS : « Syringomyélie chez frère et sœur » (*Rev. Neurol.*, 1924, I, 521).
 21. — BAUMLER (ANNA) : « Ueber Höhlenbildungen in Rückenmarke » (*Deutsche Arch. f. Klin. Medizin*, vol. 40).
 22. — BAUMLER (A.) : Thèse de Zurich, 1887.
 23. — BAUER (K.-H.). — « Ueber die Konstitutionsbegriff » (*Zeitschr. f. Konst.*, 1921, vol. 8, cahier 2).
 24. — BAUER : « Konstitution u. Nervensystem » (*Zeitschr. f. d. ger Neurologie u. Psych.*, XV, 1918).
 25. — BAUWLY : *Syringomyélie und trauma*, thèse de Königsberg, 1896.
 26. — BECK : *Tumeur intramédullaire*, thèse de Paris, 1913.
 27. — BÉCLÈRE : « Les dangers à éviter dans la radiothérapie de la cavité crano-rachidienne » (*Rev. Neurol.*, 1926, I, 1194).
 28. — BÉCLÈRE : « Sur la radiothérapie des compressions médullaires » (*Rev. Neurol.*, juin 1923, p. 720).
 29. — BEHRENS : « Ueber einen Fall von Glioma cerebri und myelitis transversa » (*Monats. f. Psych. und Neurol.*, t. XXX, 1909, p. 81).
 30. — BENON et DAVEAU : « Syringo-bulbo-myélie. Panaris de Morvan » (*Gazette des Hôpitaux*, n° 35, 1921).
 31. — BERTRAND (IVAN) : *Les processus de désintégration nerveuse*, Masson, édit, Paris.
 32. — BERTRAND (IVAN) : « Gliomes cérébraux » (*Ann. Méd.*, 1922, I, n° 6).
 33. — BERTRAND (IVAN) (voir GUILLAIN et CROUZON).
 34. — BERTRAND (IVAN) et CHARRIER : « Gliome kystique du nerf cubital. Résection. Greffe » (*Rev. Neurol.*, 1922, II, 1345).
 35. — BICKEL : « Gliomatose cavitaires généralisée avec spongioblastome épendymaire de la moelle cervicale et glio-ganglioneurome du quatrième ventricule » (*Ann. de Méd.*, 1921, II, 253).
 36. — BIELSCHOWSKY : « Das Verhalten der Achsencylinder in Geschwülsten der Nervensystem und in Kompressionsgebieten des Rückenmarks » (*Journ. f. Neurol. und Psych.*, 1906, n° 7).
 37. — BIELSCHOWSKY et UNGER : « Syringomyélie mit. Teratom und extramedull. Blastombildung » (*Journ. f. Neurol. und Psych.*, vol. 25, 1920).
 38. — BISCHOFSWERDER : *Anatomie pathologique de la syringomyélie*, thèse de Paris, 1902.
 39. — BISCHOFSWERDER : « Troubles trophiques et neurome intramédullaire dans la syringomyélie » (*Rev. Neurol.*, 1906).
 40. — BITTORF : « Beiträge zur pathol. Anatomie der Gehirn. u. Rückenmarksgeschwülste » (*Zieglers Beitr.*, vol. XXXV, 1903).
 41. — BITTORF : « Entstehung von Höhlen in Rm. und über symptomlose Hydrom » (*Virchow's Arch.*, CLXXXII).
 42. — BUNDSCH : « Ueber warzige Hyperplasien der Gehirnbefläche des normal gefurchten Grosshirns bei einem Falle von Syringom » (*Zieglers Beitr.*, LV).
 43. — BONNE : « Note sur le développement des cellules épendymaires » (*Bibliographie Anatomique*, 1899).
 44. — BONOME : « Bau und Histogenese des patholog. Neuroglia-gewebes » (*Virchow's Arch.*, vol. CLXIII, 1901).
 45. — BORCHARD : « Bedeutung des Traumas bei Syringomyélie » (*Monatsch. f. Unfallheilk.*, 1909).
 46. — BORST (MAX) : *Die Lehre von den Geschwülsten*, Wiesbaden, 1902.
 47. — BORST (MAX) : « Geschwülste der Rückenmarks » (*Ergebn. d. allg. Path. und path. Anat.*, 9 Jahrg., I Abt., 1903).

48. — BORST (MAX), in *Zieglers Beitr.*, 1919.
49. — BOUDET et CLUNET : « Contribution à l'étude des tumeurs épithéliales primitives de l'encéphale développées aux dépens des formations épendymaires et particulièrement des plexus choroïdes » (*Arch. de Méd. expér.*, vol. XXII, 1910).
50. — BOUTTIER, BERTRAND et P. MATHIEU : « Sur un cas de fibroglome médullobulbaire » (*Rev. Neurol.*, juin 1923, 763).
51. — BREMER (F.-W.) : « Klinische Untersuchungen zur Aetiologie der Syringomyelie, des « Status dysraphicus » (*Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde*, déc. 1926, vol. 95, I bis, 6^e cahier).
52. — BREMER (F.-W.) : « Klin. und erbbiologisch. Beitrag zur Frage der Heredodegenerationen des Nervensystems » (*Arch. f. Neurol. und Psych.*).
53. — BRISSAUD : « De la névroglie dans la moelle normale et dans la syringomyélie » (*Rev. Neurol.*, 1894).
54. — BRUNS (O.) : *Die Geschwülste des Nervensystems*, Berlin, 1908.
55. — BRUNS (O.) : « Famil. Syringomyelie in Lumbosakralmark » (*Neurol. Zentralblatt*, 1903, p. 599).
56. — BRUNS (O.) : Famil. Syringomyelie » *Med. Klinik*, 1914, p. 1093).
57. — BRUTAN : *Ein Beitr. zur cas. des centraln. Gliose (Syr.)*, thèse de Dorpat, 1892.
58. — BULLARD : « Syringomyelia glioma of the spinal cord » (*Reports of the Boston City hospit.*, 1899).
59. — BYSTROW : « Ueber die angeborene Trichterbrust » (*Arch. f. Orthop.*, vol. 6, cahier 1).
60. — CAJAL (RAMON) : *Histologie du système nerveux*. Maloine, édit., Paris.
61. — CAJAL (RAMON) : « Contribution à la connaissance de la névroglie cérébrale et cérébelleuse dans la paralysie générale; avec quelques indications techniques sur l'imprégnation argentique du tissu nerveux pathologique » (*Travaux du laboratoire de recherches biologiques univ.*, Madrid, t. 23, fasc. 3, nov. 1925, p. 157).
62. — GALLIGARIS : « Hypotonie brachiale et hypertrophie mammaire » (*Rev. Neurol.*, 1923, II, 364).
63. — CAMUS et ROUSSY : « Cavités médullaires et méningites cervicales. Etude expérimentale » (*Rev. Neurol.*, 1914, févr., p. 213).
64. — CANTALOUBE et PICAL : « Syndrome de la syringomyélie congénitale et spina-bifida occulta cervico-dorsale » (*Rev. Neurol.*, 1924, I, 308).
65. — CASSIRER : *Die vaso motorisch-trophischen Neurosen*, Karger, Berlin, 1912.
66. — CHIARI (H.) : « Ueber die Pathogenese der sog. Syringomyelie » (*Zeitsch. f. Heilk.*, vol. IX, 1888).
67. — CHRISTIN et NAVILLE : « Formes familiales et héréditaires des neurofibromatoses centrales » (*Ann. Méd.*, 1918, I, 30).
68. — CLARKE and GROVES : « Remarks on syr (sakro-lumb. typ) occuring in a brother and sister » (*Brit. Med. Journ.*, 1909, p. 735).
69. — CLAUDE (Hl«fi») : *Maladies du système nerveux*, Baillière, édit., Paris.
70. — CLAUDE et LHERMITTE : « Le ramollissement traumatique de la moelle » (*Encéphale*, janv. 1920, p. 1-12).
71. — CLAUDE, VINCENT et VALENSI (L.) : « Ependymite subaiguë avec hydrocéphalie et cavités médullaires du type syringomyélique » (*Presse Méd.*, 11 févr. 1921).
72. — CORNIL et RANVIER : *Traité d'Histologie pathologique*, Paris, 1902.
73. — COYON, LHERMITTE et BEAUJARD : « Etude histologique d'un cas de syringomyélie traité par la radiothérapie » (*Soc. méd. des Hôp.*, n° 8, mars 1922, p. 387).
74. — CRAMER : « Beitr. zur Verbiegung der Wirbelsäule bei Syringomyelie im kindlichen Alter » (*Arch. f. Orthopédie*, vol. 13, cahier 2, p. 170).
75. — CRITZMANN : *Essai sur la syringomyélie*, thèse de Paris, 1892).

76. — CROUZON, BERTRAND et POLACCO : « Gliome intramédullaire à type de syringomyélie » (*Rev. Neurol.*, juill. 1928).
77. — CURSCHMANN : « Beitr. zur Aetiologie u. Sympt. der Syringomyelie » (*Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, vol. 29).
78. — DANA : « A case of gliomatosis of the spinal cord ».
79. — DAXENBERGER : « Ueber Gliombildung und Syringomyelie im Rückenmark » (*Diss. Erlangen*, 1890).
80. — DEJERINE : *Sémiologie des affections du système nerveux*. Masson, édit., Paris.
81. — DEJERINE (M^{me}) et JUMENTIÉ : « Tumeur médullaire de nature complexe. Prolifération épithéliale et glieuse avec hématomyélie et cavités médullaires. Syndrome de compression lente de la moelle avec période de rémission et syndrome sympathique du type irritatif » (*Rev. Neurol.*, nov. 1921).
82. — DEJERINE (M^{me}) et THOMAS (A.) : *Maladies de la moelle épinière*. Baillière, édit., Paris.
83. — DILLON : « Cavité médullaire et compression post-traumatique par fracture ou dislocation des vertèbres » (*California State Journal of Med. San Francisco*, janv. 1910, in *Rev. Neurol.*, oct. 1925, p. 434).
84. — DUFOUR : « De l'origine congénitale de certaines syringomyélies » (*Rev. Neur.*, 1898, p. 62).
85. — DUFOUR : « Syringomyélie et spina-bifida » (*Soc. Anat.*, juill. 1897).
86. — DUFOUR : « Gliose congénitale » (*Gaz. des Hôp.*, 1907; 1062).
87. — DUPONT : *Traumatisme et syringomyélie*, thèse de Paris, 1898.
88. — EICHORST : « Ueber die Entwicklung des menschlichen Rückenmarks und seiner Formelemente » (*Virchow's Arch.*, 1875, 64).
89. — ELSEBERG : *Tumeurs de la moelle*.
90. — ERNST : « Missbildungen des Nervensystems » (In SCHWALBE, *Morphologie der Missbildungen*, vol. III, Iéna, 1909).
91. — FARGUES : *Syringomyélie et syringobulbie*, thèse de Paris, 1902.
92. — FAUTH : « Ueber die Beziehungen zw. Trauma und Syringomyelie » (*Zieglers Beitr.*, vol. LIV, 1912).
93. — FINZI (A.) : « Ueber Erscheinungen abnormer Körperverfassung bei Syringomyelie » (*Zeitschr. f. angew. Anat. u. Konst.*, 1918, III, p. 281).
94. — FINZI (A.) : « Anomalies const. et syringomyélie » (*Riforma med.*, vol. 36, n° 8, p. 199, 1920).
95. — FISCHER (OSKAR) : « Beiträge zur Pathologie und Therapie der Rückenmarkstumoren » (*Zeitschr. für die gesamte Neurol. und Psych.*, 1922, p. 81).
96. — FLATAU : *Neuritis und Polyneuritis*, Wien, 1899, p. 265).
97. — FLATAU : « Sur la radiothérapie des tumeurs non opérées de la moelle » (*Rev. Neurol.*, 1925, mars, 311).
98. — FLATAU : « Ueber Veränderungen des menschlichen Rückenmarks nach Wegfall grösserer Gliedmassen » (*Deutsche med. Wochs.*, 1897).
99. — FLEXNER : « Glia and Gliomatosis » (*Journal of nervous a. mental disease*, 1898).
100. — FOIX et FATOU : « Syringomyélie à début par cypho-scoliose juvénile. Apparition tardive des accidents confirmatifs » (*Rev. Neurol.*, 1922, janv., p. 29).
101. — FOIX, TÉVENARD et NICOLESCO : « Algie faciale d'origine bulbo-trigéminal au cours de la syringomyélie. Troubles sympathiques concomitants. Douleur à type cellulaire » (*Rev. Neurol.*, juill. 1922, 990).
102. — FROELICH et CORNIL : « Scoliose et syringomyélie associées, à topographie radriculaire thoracique » (*Soc. méd. Nancy*, juill. 1928).
103. — FROMENT, JAPIOL et DECHAUME : « Exploration radiologique de la cavité sous-arachnoïdienne par le lipiodol et tumeur intramédullaire » (*Rev. Neurol.*, juill. 1913, 82).

104. — FROMENT et PATEL : « Syringomyélie et fractures spontanées » (*Soc. méd. Lyon*, 15 juin 1921).
105. — FÜRSTNER u. ZACHNER : « Zur Pathologie und Diagnostik der Spinalen Höhlenbildungen » (*Arch. f. Psychiatrie*, vol. XIV).
106. — GERLACH : « Ein Fall con congenit. Syringomyelie mit intramedull. Tumorbildung » (*Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1894, n° 5).
107. — GIROTTI : « Sur un cas de syringomyélie » (*Riforma med.*, t. 37, n° 39, 1921, p. 922).
108. — GOLDBLATT : « Syringomyelie bei Mutter und Tochter » (*Deutsch. med. Wochenschr.*, 1910, n° 33, p. 1523).
109. — GOMBAULT et PHILIPPE : « Contribution à l'étude des lésions syst. dans les cordons blancs de la moelle » (*Arch. de Méd. expér.*, 1894, mai, p. 391).
110. — GORDON HOLMES et FOSTER KENEDY : Syringomyélie et syringobulbie associées à pachyméningite syphilitique, homme de quarante-trois ans » (*Brain*, vol. XXXI, févr. 1909).
111. — GORDON HOLMES et FOSTER KENEDY : « Syringomyélie sans symptômes associée à tumeurs cérébro-spinales » (*Brain*, XXXI, p. 504. févr. 1909).
112. — GROSS (K.) : *Klin. und Liqordiagnostik der Rückenmarkstumoren*. Springer, Wien, 1925.
113. — GUILLAIN (GEORGES) : *Etudes Neurologiques*, 1^{re}, 2^e et 3^e série. Masson, édit., Paris.
114. — GUILLAIN (GEORGES) : *La forme spasmodique de la syringomyélie*. Steinheil, édit., Paris.
115. — GUILLAIN (G.) et BARRÉ : *Travaux neurologiques de guerre*. Masson, édit., Paris.
116. — GUILLAIN, ALAJOUANINE et HUGUENIN : « Hpertrophie localisée au membre supérieur atteint dans un cas de syringomyélie » (*Rev. Neurol.*, déc. 1925, 778).
117. — GUILLAIN et DUBOIS : « Sur une affection mutil. des membres inférieurs » (*Ann Méd.*, 1914, p. 553).
118. — GUILLAIN (G.) et ALQUIER : « Etude anatomo-clinique d'un cas de syringomyélie » (*Rev. Neurol.*, 1906).
119. — GUILLAIN et THÉVENARD : « Mal perforant plantaire familial. Syringomyélie lombo-sacrée probable chez deux frères » (*Ann. de Méd.*, mars 1929, p. 267).
120. — GUILLAIN (G.), BERTRAND et PÉRON : « Gliomatose simultanée intra et extra-médullaire » (*Rev. Neurol.*, févr. 1928, p. 193).
121. — GUILLAIN (G.), SCHMITE et BERTRAND : « Gliomatose étendue à toute la moelle avec évolution clinique aiguë. La forme aiguë de la syringomyélie » (*Rev. Neurol.*, mai 1929).
122. — HALLOPEAU : « Contribution à l'étude de la sclérose diffuse périépendymaire » (*Gaz. Méd.*, Paris, 1870).
123. — HARCKEN (J.) : « Ein Beitrag zur Genese der Syringomyélie » (*Kieler Diss.*, 1883).
124. — HATSCHKE : « Beitr. zur cas. des atyp. Formen der Syringomyelie » (*Wien. med. Woch.*, 1895, n°s 19 et 26).
125. — HAUMANN : *Ueber Syringomyelie mit Beschreibung eines n. Falles*, thèse de Greifswald, 1889.
126. — HAUSER : *Syringomyélie*, thèse de Paris, 1901.
127. — HAYEM et MIZON : « Un cas de dissociation thermo-analgésique au cours d'une névrite par compression cicatricielle » (*Rev. Neurol.*, 1923, II, 237).
128. — HENNEBERG : « Ueber Gliom und Gliose » (*Neurol. Centralblatt.*, 1897).
129. — HENNEBERG : « Beitrag zur Kenntniss des Gliom » (*Arch. f. Psych. und Nervenkrankh.*, vol. 30).

130. — HENNEBERG : « Ueber Geschwülste der hinteren Schiessungslinie des Rückenmarks » (*Berl. Klin. Wochenschr.*, 1921, n° 44).
131. — HENNEBERG und KOCH : « Zur Pathogenese der Syringomyelie und über Hämatomyelie bei Syringomyelie » (*Monatsschr. f. Neurol. u. Psych.*, 1923, vol. 54, p. 117).
132. — HENNEBERG : « Traumatische Nekrose des Rückenmarks » (*Neurol. Centralbl.*, juin 1911, p. 383).
133. — HOFFMANN (J.) : « Zur Lehre von der Syringomyelie » (*Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1893, vol. 3).
134. — HOFFMANN : « Syringomyelie » (*Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1892, vol. 3).
135. — HOMEN et LEITINEN : « Die Wirkung von Streptokokken und ihrer Toxine auf periph. Nerven » (*Zieglers Beitr.*, XXV, cahier I, p. 9).
136. — HORTEGA DEL RIO : « La névrogliie et le troisième élément des centres nerveux » (*Bull. Soc. Sciences méd. et biol. de Montpellier*, 1924-1925, fasc. X, p. 469, in *Revue Neurol.*, 1926, I, 679).
137. — HUMBERT et NAVILLE : « Neuro-fibromatose centrale et familiale » (*Ann. de Méd.*, 1918, II, n° 2).
138. — JENDRASSIK : « Die familial hereditären Erkrankungen » (*Lewandowskys Handb. der Neurologie*, juill. 1912).
139. — JOFFROY : « Diagnostic et nature de la syringomyélie » (*Bull. Soc. Méd. des Hôp.*, 1889).
140. — JOFFROY et ACHARD : « Paralysie infantile et cavités dans la corne antérieure » (*Rev. Neurol.*, 1900, p. 62).
141. — JOFFROY et ACHARD : « De la myélite cavitaire » (*Arch. de Physiol.*, vol. XIX, 1887).
142. — JUMENTIÉ : « Tumeur de la moelle lombo-sacrée et formations glieuses du type syringomyélique » (*Rev. Neurol.*, déc. 1927).
143. — JUMENTIÉ : « Syndrome des fibres radiculaires longues des cordons postérieurs » (*Rev. Neurol.*, 1922, I, 432).
144. — KAHLER und PICK : « Beitrag zur Lehre von der Syringomyelie und Hydromyelie » (*Prag. Vierteljahreschr. f. d. prakt. Heilk.*, vol. 140, 1882).
145. — KARPLUS : « Syringomyelie bei Vater und Sohn » (*Med. Klinik.*, 1915, vol. 49, p. 1344).
146. — KARPLUS : *Zur Kenntniss der Variabilität und Vererbung am Centralnervensystem des Menschen und einiger Säugetiere*. F. Deuticke, 1907.
147. — KIENBOCK : « Kritik der sogen. traumatischen Syringomyelie » (*Jahrb. f. Psych.*, 1902, vol. 21, p. 50).
148. — KLING : « Beiträge zur Kenntniss der Rückenmarktumoren » (*Zeitschr. f. Klin. Med.*, 1907, vol. 63, p. 322).
149. — KLIPPEL et FEIL : « Syringomyélie et spina bifida combinées » (*Presse Méd.*, 1921, 7 déc., p. 971).
150. — KÖLLIKER : « Handbuch der Gewebelehre des Menschen » (Leipzig, 1896).
151. — KÖLPIN : « Hämatomyelie und Syringomyelie » (*Arch. f. Psych.*, 1905, 40).
152. — KÖRB : « Ueber einen Fall von Syringomyelie mit Sektionbefund » (*Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1895).
153. — KRUKOWSKY : « Zwei Fälle von famil. Syringomyelie » (*Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych.*, 1913, vol. 8, p. 529).
154. — KUF : « Combinaison d'une hydrocéphalie idiopathique chr. de l'adulte avec une syringomyélie » (*Arch. fur Psych.*, 1911, in *Rev. Neurol.*, 1912, II, p. 82).
155. — LANGHAUS : « Ueber Höhlenbildung im Rückenmark als Folge von Blutstauung » (*Virch. Arch.*, vol. 85).
156. — LAPLANE : Thèse de Paris.
157. — LAUTENBURG : *Virch. Arch.*, 1922, vol. 240.

158. — LÉRI et WILSON : « Poliomyélite antérieure aiguë avec cavités intramédullaires » (*Nouvelle Iconographique de la Salpêtrière*, 1904, n° 6).
159. — LESTOQUOY : « Neurogliomatose » (*Ann. Méd.*, 1925, II, 55).
160. — LESNOWSKI (STEPHAN) : « Gliome périphérique (neurinome) du nerf auditif à évolution très prolongée » (*Rev. Neurol.*, 1927, I, p. 386).
161. — LEUPOLD : « Contribution à l'étude de la syringomyélie » (*Zieglers Beitr.*, t. 65, 1919, p. 370).
162. — LEYDEN (E.) : « Ueber hydromyelia und Syringomyelia » (*Virchow's Arch.*, vol. 68, 1876).
163. — LEYDEN (E.) und GOLDSCHIEDER : « Die Erkrankung des Rückenmarks und der Medulla oblongata » (*In Nothnagels Handbuch der spez. Pathol. und Therapie*, Wien, 1897).
164. — LHERMITTE : « Gliose extra-pie-mérienne bulbo-spinale syphilitique » (*Ann. Anat. pathol.*, févr. 1926).
165. — LHERMITTE : « Evolution philogénique et ontogénique du système nerveux » (*Ann. Méd.*, 1925, II).
166. — LHERMITTE et CORNILLON : « Syringomyélie et syringobulbie associées à des nœvi pigmentaires et vasculaires » (*Revue Neurol.*, déc. 1928, p. 903).
167. — LHERMITTE et BOVERI : « Sur un cas de cavité médullaire consécutive à une compression bulbaire chez l'homme et étude expérimentale des cavités spinales produites par la compression » (*Rev. Neurol.*, 1912, I, 442).
168. — LHERMITTE et SCHAEFFER : « Etude histologique de la commotion médullaire » (*Ann. de Méd.*, 1917).
169. — LHERMITTE et COYON : « Etude histologique d'un cas de syringomyélie traité par les rayons X. » (*Ass. fr. pour l'étude du Cancer*, 20 déc. 1920).
170. — LHERMITTE et ROBIN : « Syringomyélie avec hydrocéphalie » (*Rev. Neurol.*, janv. 1928, p. 128).
171. — LINASSI : « Sur un gliome cervical à évolution extrêmement rapide simulant une myélite aiguë » (*Policlinico, sez. prat.*, n° 41, 23 oct. 1923).
172. — LOMBARDI (GIUSEPPE) : « Ricerca itologica d'un midullo affecto da sirin-gomiella et eterotopia multiple » (*Analisi di Neurol.*, 1899, p. 46).
173. — LOTMAR (OLGA) : « Beitrage zur Histologie des Gliomes » (*Nissl-Alzheimers Arbeiten*, Iéna, t. VI, p. 433).
174. — LUNDSGAARD : « Eigentüml. Veränderungen im Rückenmark eines Neugeborenen (Kongenitale Syringomyelie) » (*Zeitschr. f. d. ges. Neurol.*, XX, 279).
175. — MARKHELOFF : « Un cas d'hydrocéphalie de l'adulte. Relation neurologique avec l'hydro-syringomyélie » (*Journal de Neurol. et Psych. russe*, 1908, in *Rev. Neurol.*, oct. 1925, p. 453).
177. — MARIE (PIERRE) : *Leçons sur les maladies de la moelle*, Paris, 1882.
178. — MARIE (PIERRE) et ASTIÉ : « Du thorax en bateau dans la syringomyélie » (*Soc. Méd. des Hôp.*, 1897, II, 19).
179. — MARIE (PIERRE) et ASTIÉ : « Sur le thorax en bateau dans la syringomyélie » (*Rev. Neurol.*, 1900, 345).
180. — MARIE (PIERRE) et LÉRI : « Oxycéphalie et syringomyélie. Contribution à la pathogénie de certaines cavités médullaires » (*Soc. Méd. des Hôp.*, 25 juill. 1919).
181. — MARIE (PIERRE) et LÉRI : « Maladie de Paget et syringomyélie » (*Soc. Méd. des Hôp.*, 31 oct. 1919).
182. — MARINESCO : « Contribution à l'étude de la névrite ascendante » (*Presse Méd.*, 1898, p. 308).
183. — MARINESCO : « Contribution à l'étude de la pachyméningite hypertrophique » (*Rev. Neurol.*, 1916, n° 10).
184. — MARINESCO : « Du rôle de la névroglie dans l'évolution des inflammations et des tumeurs » (Rapport au Congrès de 1900, *Rev. Neurol.*).

185. — MARINESCO : « Etude sur l'involution et l'évolution de la cellule nerveuse » (*Rev. Neurol.*, 1899).
186. — MARINESCO : *La cellule nerveuse*, Paris, 1909.
186. — MARINESCO et DRAGANESCO : Kyste épidermoïde cholestéatomateux de la moelle épinière coexistant avec un processus syringomyélique. Contribution à l'étude de la syringomyélie » (*Rev. Neurol.*, oct. 1924).
187. — MARINESCO et DRAGANESCO : « Spina bifida lomboire. Rachischisis sacré. Anomalies multiples de la moelle lombo-sacrée. Kyste épidermoïde spinal » (*Ann. d'Anat. pathol. médico-chir.*, n° 4, 1929).
188. — MARGULIS : « Fam. Syringomyelie » (*Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 53, 18, 1915).
189. — DE MARTEL : « Traitement des tumeurs médullaires » (*Rev. Neurol.*, 1923, I, 720).
190. — MARVAS : « Note sur la structure et la formation glandulaire probable des cellules névrogliales du système nerveux central des vertébrés » (*Soc. Biol.*, 1910, p. 45).
191. — MÉDAKOVITCH : *Contribution à l'étude des gliomes*, thèse de Paris, 1922.
192. — MESSING : « Demonstrationen » (*Ref. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych.*, 1912, p. 85).
193. — MIKULSKI : « Un cas de syringomyélie à la suite d'accident du travail » (*Now. Psychiatryczne*, 1925, n° 4).
194. — MILIAN et LELONG : « Eruption pemphigoïde au cours d'une syringomyélie spasmodique » (*Bull. Soc. Dermat.*, n° 4, p. 142, avril 1922).
195. — MINOR : « Ueber Zentrale Hæmatomyelie » (*Arch. f. Psych.*, vol. XXIV).
196. — MINOR : « Centrale Hæmatomyelie » (*Arch. für Psych.*, vol. XIV, p. 693).
197. — MINOR : « Neue Fälle von centr. Hæmatomyelie » (*N. Centralbl.*, 1895).
198. — MINOR (L.) : « Zur Lehre von der syringomyelie und Hæmatomyelie » (*Zeitschr. f. Klin. Med.*, Bd. 34, 1898).
199. — MITCHELL CLARKE et HEY GROVES : « Remarques sur une syringomyélie du type sacro-lomboire chez frère et sœur » (*British Med. Journ.*, n° 2542, p. 737, sept. 1909).
200. — MIURA : « Ueber Gliom des Rückenmarks und Syringomyelie » (*Zieglers Beitr.*, vol. XI, 1892).
201. — MIURA : « Zur Genese der Höhlen im Rückenmark » (*Virchow's Arch.*, vol. CXVII, 1889).
202. — MONIZ EGAS : « La pachyméningite spinale et les cavités médullaires » (*Rev. Neurol.*, 1925, oct., p. 433).
203. — MÖLLER : « Ein Fall von Gliosarkom des Rückenmarks » (*Deutsche Med. Wochenschr.*, 1897).
204. — MORRIS : « Cas de syringomyélie associée à des côtes cervicales » (*Journ. of the amer. med. Assoc.*, n° 2, 1921, p. 109).
205. — MOSLER et VIRCHOW : « Glio-épithélioma » (*Virchow's Arch.*, t. XXIII).
206. — MÜLLER und MEDER : « Ein Beitrag zur Kenntniss der Syringomyelie » (*Zeitschr. f. Klin. Med. Biol.*, 28, 1895).
207. — NALBANDOFF : « Un cas de syringomyélie héréditaire » (*Soc. Neurol. de Moscou*, 24 sept. 1899).
208. — NONNE : « Zur Kasuistik der Tabes dorsalis und der Syringomyelie traumatica » (*Aerzl. Sachv. Ztg.*, 1909, p. 429).
209. — NORDMAN : « Syringomyélie simulant une myopathie scapulo-humérale d'Erb » (*Soc. Méd. de Saint-Etienne*, 21 janv. 1920, in *Rev. Neurol.*, I, 1923, 521).
210. — OBERNDORF : « Compression par tumeur extrarachidienne avec des cavités médullaires » (*New-York med. Journ.*, vol. XLI, n° 10, mars 1910).
211. — OPPENHEIM : *Zur Aetiologie und Pathologie des Höhlenbildungen im Rückenmark*, 1886.
212. — OPPENHEIM : *Lehrbuch der Nervenkrankheiten*, 3^e Aufl. 1913.

213. — PAGÈS, BENOIT et PÉLISSIER : « La dégénérescence mucocytaire de la névroglie, sa valeur en clinique et en physiopathologie générale » (*Encéphale*, t. 20, n° 8, sept.-oct. 1925, p. 587).
214. — PETREN (K.) : « Ueber das gleichzeitige Vorkommen von Akromegalie und Syringomyelie » (*Virchow's Archiv*, vol. 190, 1907).
215. — PETREN (K.) : « Beitr. zur pathologischen Anatomie und zur Pathogenese der Syringomyelie und Syringobulbie » (*Virchow's Arch.*, vol. 196, 1909).
216. — PHERSON (MAC-J.) : « Studien über den Bau und die Localisation der Gliome (*Arbeiten aus dem Neurolog. Institute an der Wissen. Univers.*, 1925, t. XXVII, fasc. I, p. 123).
217. — PHILIPPE et OBERTHUR : « Syringomyélie cavitaire et syringomyélie pachy-méningitique » (*Rev. Neurol.*, 1900).
218. — PHILIPPE et OBERTHUR : « Les fausses syringomyéliés » (*Rev. Neurol.*, 1900).
219. — PHILIPPE et OBERTHUR : « Contribution à l'étude de la syringomyélie » (*Arch. de Méd. expér.*, vol. XII, 1900).
220. — PHILIPPE et OBERTHUR : « Classification des cavités pathologiques intramédullaires » (*Rev. Neurol.*, 1900, p. 141).
221. — PICK : « Beiträge zur Lehre von der Höhlenbildungen im menschlichen Rückenmark » (*Arch. f. Psych.*, vol. XXXI).
222. — PINNER : « Kapilläres Hämangiom bei Syringomyelie » (*Arb. a. d. pathol. Inst. Tübingen*, vol. X).
223. — PODMANICKY : « Ueber congenitale Neurogliome » (*Zieglers Beitr. f. z.*, p. 255).
224. — POUSSEF : « Trait. opérat. dans deux cas de syringomyélie. Amélioration notable » (*Rev. Neurol.*, 1926, I, 1177).
225. — PRENANT, BOUIN et MAILLARD : *Traité d'Histologie*. Masson, édit., Paris.
226. — PRÉOBRAJENSKI : « La question de la syringomyélie héréditaire » (*Soc. Neurol. et Psych. de Moscou*, 19, XI, 1899; réf. in *Neurol. Zentralblatt*, 1900, n° 19, p. 928).
227. — PRICE : « Spinal gliosis occurring in three members of the same family, Suggesting a fam. type » (*Amer. Journ. of med. Soc.*, 1913, p. 386).
228. — REDLICH (E.) : « Zur Pathogenese der Syringomyelie » (*Wiener med. Presse*, n° 49, 1895).
229. — REDLICH (E.) : « Syringomyelie bei zwei Brüdern » (*Wien. Klin. Wochenschr.*, 1916, p. 1404).
230. — REDLICH : « Ueber Rückenmarkerschütterung » (*Jahrb. f. Psych.*, XXXVIII).
231. — REDLICH (E.) : « Zur pathol. Anatomie der Syringomyelie und Hydro-myelie » (*Zeitschr. f. Heilk.*, vol. 12, 1891).
232. — REISINGER : « Ueber das Gliom des Rückenmarks. Beschreibung eines hierhergehörigen Falles mit anat. Untersuchung von Prof. Marchand » (*Virchow's Arch.*, Bd. 98, 1884).
233. — RHEIN : « Cerebellar symptoms in hydrocephalus with a pathologie report of a case associated with syringomyelie » (*Journ. of the amer. med. Assoc.*, 5 déc. 1908).
234. — RIBBERT : « Ueber das Spongioblastom und das Gliom » (*Virchow's Arch.*, vol. CCXXV, 1918).
235. — RIBBERT : *Geschwülstlehre*, édit. à Bonn.
236. — RIEDEL : *Ueber einen Fall von gleichzeitigen Vorkommen von harter u. weicher gliombildung*, thèse d'Erlangen, 1918.
237. — RIETTI : « Contribution à l'étude clinique de la syringomyélie et de la lèpre » (*Celebrazione del primo centenario de l'Academia di Ferraro*, p. 175).
238. — ROGER : « Contribution à l'étude des cavités pathologiques de la moelle » (*Rev. de Méd.*, vol. XII, 1892).

239. — ROGER et ANTONIN : « Syringomyélie à début apparent après un traumatisme » (*Revue Neurol.*, mars 1925, p. 391).
240. — ROMAN : « Zur Kenntniss des Neuroepithelioma gliomatosum » (*Virchow's Arch.*, vol. CCXI, 1913).
241. — ROSENBLATT : « Zur Kasuistik der Syringomyelie und Pachymeningitis cervicalis hypertrophica » (*Deutsche Arch. f. Klin. Med.*, vol. 51, 1893).
242. — ROSENTHAL : « Ueber eine eigenartige mit Syringomyelie complizierte Rückenmarksgeschwulst » (*Zieglers Beitr.*, vol. XXIII, 1898).
243. — ROUSSY : « Les cholestéatomes » (*Bull. de l'Assoc. fr. pour l'étude du Cancer*, nov. 1922).
244. — ROUSSY : « Nouvelle classification des gliomes » (*Ann. Anat. pathol.*, 1928).
245. — ROUSSY et LHERMITTE : « Classification des tumeurs cérébrales » (*Ann. Anat. pathol.*, n° 3, 1924).
246. — ROUSSY et CORNIL : « Tumeurs cérébrales » in *Traité de Médecine* Roger, Vidal, Teissier. Paris, Masson, éditeur.
247. — ROUSSY, LHERMITTE et CORNIL : « Etude expérimentale des lésions commot. de la moelle épinière » (*Ann. Méd.*, 1918, I, 335).
248. — RUKOVSKI : « Deux cas de syringomyélie familiale » (*Neurol. Polsk.*, 4, cah. 5).
249. — RUMMO : « Siringomieli traumatica » (*Riforma Medica*, 1901, n° 2, p. 15).
250. — SAXER : « Ependymepithel Gliome und epitheliale Geschwülste des Nervensystems » (*Zieglers Beitr.*, vol. XXXII, 1902).
251. — SAXER : *Anatomischer Beitrag zur Kenntnis der sogenannten Syringomyelie*, Marburg, 1896.
252. — SAXER : *Ueber Syringomyelie C Zentralblatt f. allg. Path. und path. Anatomie*, vol. 9, cahier I, 1898.
253. — SCHAEFFER : « Syringomyélie à début par cypho-scoliose » (*Rev. Neurol.*, 1927, I, 222).
254. — SCHAEFFER et JACOB : « Observation anatomo-clinique de tumeur médullaire traitée par la radiothérapie; accidents causés par la radiothérapie profonde » (*Rev. Neurol.*, 1928, I, 665).
255. — SCHAEFFER et FRANÇOIS : « Syringomyélie à forme lépreuse » (*Rev. Neurol.*, 1910, I, p. 546).
256. — SCHAEFFER : « Contribution à l'histopathologie de la névroglie. — Livre en l'honneur de Cajal » (in *Rev. Neurol.*, févr. 1925, p. 275).
257. — SCHIEFFERDECKER : « Ueber Regeneration, Degeneration und Architektur des Rückenmarks » (*Virchow's Arch.*, 1876, vol. LXVII).
258. — SCHIEFFERDECKER und LESCHKE : « Höhlen im Rückenmark » (*Zeitschr. f. d. ges. Neurol.*, vol. 20, 1913).
259. — SCHLAPP : « Un cas de syringomyélie avec neuro-épithéliome. Quelques remarques sur l'étiologie de la syringomyélie » (*Journ. of Nervous and mental Disease*, n° 5, 1909).
260. — SCHLESINGER : *Die Syringomyelie*, Leipzig.
261. — SCHLESINGER : « Syringomyelie », in *Handbuch der pathol. Anatomie des Nervensystems*, Berlin, 1904.
262. — SCHLESINGER : « Pathogenese und pathol. Anatomie der Syringomyelie » (*Rapp. au Congrès intern. de Méd. de Moscou*).
263. — SCHULE : « Beitrag zur Kenntnis der zentralen Höhlenbildung im Rückenmark » (*Deutsche Arch. f. Klin. Medizin*, vol. XX).
264. — SCHULTZE : « Beitr. zur Lehre von der sec. Degen. » (*Arch. f. Psych.*, vol. XIV).
265. — SCHULTZE : « Ueber Spalt-Höhlen und Gliombildung im Rückenmark und in der Medulla oblongata » (*Virchow's Arch.*, vol. 87, 1882).
266. — SCHULTZE : « Weiterer Beitrag zur Lehre von der zentralen Gliose des Rückenmarks mit Syringomyelie » (*Virchow's Arch.*, vol. 112, 1885).

267. — SCHULTZE : Klinisches und Anatomisches über die Syringomyelie » (*Zeitschr. f. klin. Med.*, vol. 13, 1888).
268. — SCHULTZE : « Famil. auftretendes Malum perf. pedis (famil. auftr. lomb. Syringomyelie) » (*Deutsche Med. Wochenschr.*, 1917, p. 545).
269. — SCHULTZE : « Beitrag zur Lehre v. d. Rückenmarkstumoren » (*Arch. f. Psych.*, vol. VIII).
270. — SCHÜPPEL : « Das gliom mit Gliomyxom des Rückenmarks » (*Arch. f. Heilk.*, 8, jarg. 1867).
271. — SCHWALBE : *Morphologie der Missbildung*, Iéna, 1909.
272. — SEEBOHN : *Ueber einen Fall von Tumor med. spinalis mit Syringomyelie*, thèse de Strasbourg, 1888.
273. — SÉZARY : « Affection de la moelle épinière », in *Traité* Sergent, Paris, Maloine, édit.
274. — SICARD : « Lipiodol intra-épendymaire chez un syringomyélique opéré » (*Rev. Neurol.*, 1926, II, 418).
275. — SICARD et HAGUENAU : « Image lipiodolée arachnoïdienne en ligne festonnée longitudinale des tumeurs intramédullaires » (*Rev. Neurol.*, 1925, I, p. 676).
276. — SICARD et LAPLANE : « Syndrome de lumbago xanthochromique par neurogliome radiculaire. Radio-diagnostic lipiodolé » (*Rev. Neurol.*, juill. 1923, p. 49).
277. — SIEMERLING : « Gliosis spinalis und Syringomyelie » (*Arch. f. Psych.*, vol. 50, cahier 2).
278. — STRASSNER : « Ueber die diffusen Geschwülste der weichen Rückenmarkshäute mit besonderer Berücksichtigung der extramed. Gliomatose » (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1909, XXXVII, p. 309).
279. — SIMON : « Syringomyelie und Geschwulstbildung im Rückenmark » (*Arch. f. Psych.*, 1874, vol. 5).
280. — SIMON : « Beiträge zur Pathologie und path. Anatomie des Zentralnervensystems » (*Arch. f. Psych. und Nervenkrankh.*, vol. 5, 1875).
281. — SINDELAR : « Trois cas de syringomyélie et un cas de maladie de Basedow dans la même famille » (réf. in *Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie*, 1920, vol. 22, p. 62).
282. — SOUQUES et BLAMOUTIER : « Paraplégie spasmodique permanente malgré la destruction de la moelle dorsale par une tumeur » (*Rev. Neurol.*, vol. I, 1924, p. 300).
283. — SOUQUES et DEMOLE : « Ramollissement de la moelle épinière par contusion » (*Rev. Neurol.*, juill. 1918).
284. — STILLING : *Neue Untersuchungen über den Bau des Rückenmarkes*. Cassel, 1859.
285. — STROEBE : « Ueber Entstehung und Bau der Gehirngliome » (*Zieglers Beitr.*, vol. 18, 1895).
286. — STRÜPPEL : « Beitr. zur Pathol. des Rückenmarks » (*Arch. f. Psych.*, 1880, vol. X).
287. — STRÜPPEL : « Gliom des Halsmarks » (*Deutsche Arch. f. klin. Med.*, vol. 28, 1881).
288. — TANNENBERG : « Ueber die Pathogenese der Syringomyelie » (*Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych.*, 1924, vol. 92).
289. — THIELEN : « Beitrag zur Kenntnis der sogen. Gliastifte. Neuroepithelioma gliomatolum microcysticum Medullae spinalis » (*Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, vol. XXXV).
290. — THOMAS (A.) : Troubles de la réflexivité sympathique dans la syringomyélie » (*Rev. Neurol.*, juill. 1922, p. 886).
291. — THOMAS (A.) : « Spasme réflexe bilatéral du palmaire cutané dans un cas de syringomyélie » (*Rev. Neurol.*, mars 1923, p. 245).

292. — THOMAS (A.) : « Pathogénie de la syringomyélie » (*Iconographie de la Salpêtrière*, 1904).
293. — THOMAS (A.) et HAUSER : « Cavités médullaires et mal de Pott » (*Rev. Neurol.*, 1901, n° 3, p. 117).
294. — THOMAS (A.) et HAUSER : « Pathogénie de certaines cavités médullaires » (*Rev. Neurol.*, 1902, p. 957).
295. — THOMAS (A.) et HAUSER : « Histologie, pathologie et pathogénie de la syringomyélie » (*Iconographie de la Salpêtrière*, 1904).
296. — THOMAS (A.) et QUERCY : « Syringomyélie, hyperplasie du tissu conjonctif, fibres musculaires striées dans la moelle » (*Iconographie de la Salpêtrière*, 1912, p. 364).
297. — TERRIEN : « Chorio-rétinite syphilitique et maladie de Morvan » (*Soc. Hôp.*, n° 37, déc. 1920, p. 1463).
298. — TURNER et MAC INTOSH : « Trois tumeurs de la moelle avec syringomyélie » (*Brain*, 1896, p. 301).
299. — VERHOOGEN et VANDERVELDE : « La syringomyélie maladie familiale » (*Journ. de Méd. et de Pharm.*, 1894).
300. — VIRCHOW : « Die Beteiligung des Rückenmarks an der Spina bifida und die syringomyelie » (*Virchow's Arch.*, vol. XXVII).
301. — VIRCHOW : *Die Krankheften Geschwülste*, Berlin, 1864-1865, vol. 2.
302. — VITRAC, VERGER et PIECHAUD : « Un cas de syringomyélie à symptomatologie arthropatique » (*Rev. Neurol.*, 1923, I, p. 521).
303. — VOLKMANN : « Beiträge zur Lehre vom Gliom und der secundären Degeneration des Rückenmarks » (*Deutsche Arch. für Klin. Med.*, t. XVII, p. 433).
304. — VULLIERS : « Troubles mentaux chez un Syringomyélique » (*Réunion Méd. des Hôp. Lille*, 22 juill. 1922).
305. — WALDEYER : « Ueber die Entwicklung des Zentralkanal im Rückenmark » (*Virchow's Arch.*, vol. 68, 1876).
306. — WEIBERG (ERWIN) : « Zur Frage der konstitutionnellen Disposition der Syringomyelie » (*Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych.*, LXXXIX, 1922, pp. 98-113).
307. — WEISSKAPPEL : « Contribution aux phénomènes laryngés de la syringomyélie » (*Wiener Klin. Wochenschr.*, 15 déc. 1921, p. 605).
308. — WESTPHAL : « Zur pathologischen Anatomie der traumatischen Syringomyelie » (*Arch. f. Psych.*, vol. XXXVI).
309. — WESTPHAL : « Ueber einen Fall von Geschwülst und Höhlenbildung im Rückenmark » (*Arch. f. Psych. Nervenkrankh.*, vol. 5, 1875).
310. — WICHMANN : *Geschwülst und Höhlenbildung im Rückenmark* (Monographie, Stuttgart, 1887).
311. — WIETING : « Ueber einem Fall von Meningomyelitis chronica mit Syringomyelie » (*Zieglers Beitr.*, vol. 19, 1896).
312. — WILDER (G.-PENFIELD) : « Microglie et ses rapports avec la dégénération névroglique dans un gliome » (*Travaux de laboratoire de recherches biologiques de l'Université de Madrid*, t. XXII, déc. 1924, fasc. 3 et 4, p. 277).
313. — ZAPPERT : « Kinderrückenmark und Syringomyelie » (*Wiener Klin. Wochenschr.*, 1901).
314. — ZAPPERT : « Discussionbemerkungen zur Demonstration Karplus » (*Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych.*, n° 24).
315. — ZIEGLER : *Allgemeine Pathologie*, Iéna, 1901.

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION.

I. — <i>Première Partie.</i> — ETUDE CLINIQUE.....	3
A. — Phase de début.....	5
Vue synthétique	17
B. — Phase avancée.....	21
Vue synthétique	49
C. — Evolution. Terminaison.....	59
D. — Diagnostic	63
II. — <i>Deuxième Partie.</i> — ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE.....	73
A. — Anatomie macroscopique.....	73
Résumé	81
B. — Anatomie microscopique	85
I. — Fibrogliomes	86
a) Les cellules	87
b) Les fibres névrogliales.....	89
c) L'élément conjonctivo-vasculaire.....	91
d) Les cavités	93
e) Modifications du tissu médullaire.....	97
II. — Ependymo-gliomes	98
III. — Tumeurs complexes.....	102
III. — <i>Troisième Partie.</i> — CONSIDÉRATIONS PATHOGÉNIQUES.....	111
Théorie congénitale	116
Théorie nécrobiotique	117
Théorie traumatique	118
Théorie infectieuse	119
IV. — <i>Quatrième Partie.</i> — TRAITEMENT.....	125
V. — <i>Cinquième Partie.</i> — DOCUMENTATION ANATOMO-CLINIQUE..	131
VI. — CONCLUSIONS	273
VII. — BIBLIOGRAPHIE	283

NIORT. — IMP. TH. MARTIN
